Aus der Neurochirurgisch-neurologischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Professor Dr. med. Arist Stender

DIFFERENTIALDIAGNOSE AUFSTEIGENDER LÄHMUNGEN MIT BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER AKUTEN ATEMLÄHMUNGEN

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Uta Timm
aus Berlin

1966

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535704_0089

Aus der Neurochirurgisch-neurologischen Klinik und Poliklinik der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend

Direktor: Professor Dr. med. Arist S t e n d e r

Differentialdiagnose aufsteigender Lähmungen mit besonderer Berücksichtigung der akuten Atemlähmungen.

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
T i m m, U t a
aus Berlin 65

Dekan: Professor Dr. med. Wilhelm M a ß h o f f

Referent: Professor Dr. med. Johann S c h l i a c k

Korreferent: Professor Dr. med., Dr. sc.h.c., Dr. med.vet.h
Dr. med.h.c. Hans Freiherr v.Kreß

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin.

Promoviert am: 12. SEP. 1966

Differentialdiagnose aufsteigender Lähmungen mit besonderer Berücksichtigung der akuten Atemlähmungen.

Eine der wesentlichsten Aufgaben eines modernen Beatmungszentrums sind neben der Betreuung von Vergiftungen vieler Art und Schädeltraumen die akut bedrohlichen Situationen der Krankheitsfälle, die als aufsteigende Lähmungen mit beginnender Ateminsuffizienz zur Aufnahme kommen. In diesen Notfallsituationen ermöglicht eine baldige Klärung der Diagnose das erforderliche dringliche therapeutische Eingreifen.
Die Patienten erschweren die Diagnosestellung durch ihre gleichförmigen Symptome bei der Aufnahme: Ateminsuffizienz, schlaffe Para- oder Tetraparesen, abgeschwächte bis aufgehobene Reflexe, fehlende Pyramidenzeichen, Hirnnervenschäden, deutliche oder distal betonte oder fehlende Sensibilitätsausfälle. Vorgeschichte, weitere Beobachtungen, Laborbefunde und schliesslich der Verlauf lassen eine Vielfalt neuer Gesichtspunkte erkennen, die eine Abgrenzung ermöglichen.

Folgende Krankheitsfälle haben wir von 1956 bis 1964 bei uns beobachtet, die in diesen Rahmen gehören:

1) POLIOMYELITIS	- 18 Fälle
2) HYPOKALIÄMIE	- 1 Fall
3) PORPHYRIE	- 4 Fälle
4) POLYNEURITIS	- 14 Fälle
5) SUBAKUTE HALSMARKLÄSIONEN	- 3 Fälle
6) AMYOTROPHISCHE LATERALSKLEROSE	- 3 Fälle
7) PROGRESSIVE SPINALE MUSKELATROPHIE	- 1 Fall
8) DERMATOMYOSITIS	- 1 Fall
9) MYASTHENIA GRAVIS PSEUDOPARALYTICA	- 3 Fälle

Meine Aufgabe ist es nun, diese Krankheiten im einzelnen zu beschreiben und dann differentialdiagnostisch

abzugrenzen. Zunächst erfolgt eine tabellarische Übersicht sämtlicher Krankheitsfälle mit anschliessender Zusammenfassung. Es schliesst sich die Besprechung der eigenen Beobachtungen an. Der dann folgende Abschnitt soll die gefundenen Symptome durch Literaturangaben noch erweitern.

Die Abkürzungen in den Tabellen:

Reflexe:

Ø	-	nicht auslösbar
(+)	-	fraglich auslösbar
+	-	schwach auslösbar
++	-	normal auslösbar
+++	-	gesteigert

Lumbalpunktion:

Zellen:	+	- 9/3 - 49/3 Zellen
	++	- 5o/3 - 99/3 Zellen
	+++	- 1oo/3 - 499/3 Zellen
	++++	- 5oo/3 - 999/3 Zellen
	+++++	- 1ooo/3 und mehr Zellen
Eiweiß:	+	- 25 - 49 mg %
	++	- 5o - 74 mg %
	+++	- 75 - 99 mg %
	++++	- 1oo - 144 mg %
	+++++	- 145 und mehr mg %

Sensibilität:

1) Hypästhesie
2) Anästhesie
3) Hyperästhesie
4) Hypalgesie
5) Analgesie
6) Hyperalgesie
7) Temperatur-Empfindungsstörung
8) Störung des Ortssinnes
9) Störung des Raumsinnes
1o) Parästhesie
11) Störung der Lage- und Bewegungsempfindung
12) Störung des Gewichts- und Kraftsinnes
13) Störung des Vibrationssinnes

Vorgeschichte:

Fall Nr.	früh. Vorgeschi.: Koliken	Operat.	Lähmungen	Sonstiges	besondere Ereignisse	vor der Aufnahme: Temperatur	Kopfschm.	Erbrechen	Koliken	myalg. Schmerzen	Operat.	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
1						ja	ja			ja		Schwäche d. Beine	Insuff.	Katharralische Erscheinungen
2					1 Tag vor d. 1. Symptom im Freibad gebadet	ja		ja		ja		Parese li. Bein		Hyperhydrosis, Tremor der Hände, BDR Ø
3					Verbrühung beider Unterschenkel	ja	ja	ja				Schwäche d. Beine		Schwindelgefühl, Sehstörungen
4						ja						Schwäche aller Extremitäten	Lähmung	
5					im Freibad gewesen	ja	ja	ja				Parese re. Arm, li. Bein	erschwert	Schmerzen im Oberbauch, Schluckbeschwerden
6					vor 8 Tagen TE.	ja	ja	ja				Parese li. Arm, Schwäche re. Arm	beschleunigt	Nackensteifigkeit
7					Mutter u. Bruder vor 3 Wo. an Polio. erkrankt	ja	ja	ja		ja				Nackensteifigkeit, Kreuzschmerzen
8					Rückkehr v. einer Reise, starke Erschöpfung, Hyperästhesie d. Oberschenkel	ja						Parese li. Bein	Insuff.	keine Sensibilitätsstörungen
9				vor 3J. TE.		ja						Parese li. Bein	Insuff.	Nackensteifigkeit, motorische Unruhe, "Magenverstimmung"

Symptome bei der Aufnahme:

Fall Nr.	Temperatur	Meningism.	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR	BDR	Pyz.	HN.	Sens.	Veg.	Sonstiges
1	ja	ja		li. Schultergürtel, bd. Beine, prox.> dist. Rumpf	Lähmung	Arme (+) PSR Ø ASR (+)	Ø	Ø	o.B.			Rachenring gerötet
2	ja	ja		li. Bein, re. Arm, Schwäche li. Arm u. re. Bein	Lähmung	Arme li. + Arme re. Ø Beine Ø	Ø	Ø	o.B.	o.B.		Rachenring gerötet
3	ja	ja	ja	keine Paresen	Insuff.	o.B.	o.B.	Ø	VI Parese li.			Opisthotonus
4	ja	(+)		Tetraparese	Lähmung	Ø	Ø	Ø	o.B.			Psyche: Somnolenz
5	ja	ja		Parese beider Beine prox.> dist. ; Parese re. Oberarm	beginnende Lähmung	Arme li. ++ Arme re. } Beine } Ø	Ø	Ø	o.B.			
6	ja	ja		inkomplette Parese beider Arme	Insuff.	Ø	Ø	Ø	III, IV, VI : Anisokorie re.> li.; Unruhe der Bulbi		Speichelfluß erhöht	Psyche: Somnolenz; Zuckungen im Gesicht
7	ja	ja		keine Paresen		Arme + Beine ++		Ø	o.B.			
8	ja	ja		Parese beide Beine	Insuff.	Beine Ø	li. Ø re. +	Ø	o.B.			
9	ja	ja		Schwäche der Extremitäten	Insuff.	Arme re. ++ Arme li. } Beine } (+)	Ø	Ø	III, IV, VI : Nystagmus, Augenmuskellähmung, Miosis			Rachenring gerötet, motorische Unruhe

Labor: / **Verlauf:**

Fall Nr.	LP.	Porphyrine	Kalium	Sonstiges	nun folgende Erscheinungen	Besserungen	künstl. Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungsdiagnose
1				KBR Polio. pos.	physiologische Reflexe auf dem Höhepunkt : Ø ; Blasenlähmung	ab 4. Kh.-wo.	4 Wo.	4 Mo.	m.	10 J.	ab September	Verd. a. Polio.
2	Zellen: +++ EW. : ++			KBR Polio. pos.	Blasenlähmung über 8 Tage	ab 2. Wo.	11 Tg.	nach 3 Wo. Verlegung zur Orthopädie	w.	48 J.	Jan.	Verd. a. Polio.
3	Zellen: ++++ EW. : o.B.			KBR Polio. pos.	Augenmuskellähmung, inkomplette Tetraparese, Atem-u. Blasenlähmung	ab 3. Wo.	18 Tg.	nach 2 Mo. Verlegung zur Orthopädie	w.	21 J.	ab April	Verd. a. Meningitis
4	Zellen: +++++			KBR Polio. pos.	((Bericht fehlt))	ab 3. Wo.	22 Tg.	in der 4. Wo. Verlegung zur Kinderkl.	m.	3 1/2 J.	Nov.	Verd. a. Atemlähmung
5	Zellen: +++			KBR Polio. neg.	Schlucklähmung, Parese der Augenlider		12 Tg.	+ am 14. Khtg.	m.	39 J.	Aug.	Verd. a. Polio.
6	Zellen: ++++			KBR Polio. pos.	Parese der Augenlider, Schlucklähmung, komplette Tetraparese, zentrale Hypertermie		6 Tg.	+ am 6. Krankenhaustg.	m.	13 J.	Oktober	Polio., Atemlähmung
7	Zellen: ++++ EW. : o.B.			KBR Polio. pos.	Nystagmus, inkomplette Tetraparese, Reflexe Ø, Blasenlähmung		1/2 Tg.	+ am 3. Khtg.	w.	14 J.	August	Verd. a. Polio.
8	Zellen: ++++ EW. : +			KBR Polio. pos.	Tetraparese, Blasen- u. Mastdarmlg., Verwirrtheit, motorische Unruhe		3 Tg.	+ am 14. Khtg.	m.	59 J.	Oktober	Verd. a. Polio.
9				KBR Polio. pos.	Tetraparese		8 Tg.	+ am 10. Khtg.	m.	30J.	November	Verd. a. Polio.

Vorgeschichte :

Fall Nr.	früh. Vorgeschi.: Koliken	früh. Vorgeschi.: Operat.	früh. Vorgeschi.: Lähmungen	Sonstiges	besondere Ereignisse	vor der Aufnahme: Temperatur	Kopfschm.	Erbrechen	Koliken	myalg. Schmerzen	Operat.	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
10						ja				ja		Schwäche aller 4 Extremitäten	o.B.	Kreuzschmerzen, Rückenschmerzen, Mastdarmlähmung
11						ja	ja	ja				Schwäche der Beine	Insuff.	Mastdarm-u. Blasenlähmung; Schluckstörung
12						ja						Tetraparese	Lähmung	
13					Kontakt m. früher Polio.-Erkrankten	ja		ja					Insuff.	
14						ja				ja		inkomplette Tetraparese		Blasen-u. Mastdarmlähmung
15				vor 1 Mo. 3000 E. Tetanus-Serum erhalten		ja	ja	ja		ja		Schwäche der Arme	Insuff.	katharralische Erscheinungen; Hyperhydrosis; Blasen-u. Mastdarmlg.
16					1 Tg. vor dem 1. Symptom stark durchnäßt	ja	ja	ja						veränderte Sprache; abgeschwächter Hustenstoß
17				vor 4 Wo. sind seine Frau u. Kinder Polio.-schutzgeimpft		ja	ja			ja		Parese der Beine u. d. re. Armes; Blasen-u. Mastdarmlg.	Insuff.	Hyperhydrosis
18						ja	ja	ja		ja		Schwäche der Beine	Insuff.	katharralische Erscheinungen; Blasen-u. Mastdarmlähmung

Symptome bei der Aufnahme:

Fall Nr.	Temperatur	Meningismus	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR.	Reflexe: BDR.	Reflexe: Pyz.	HN.	Sens.	Veg.	Sonstiges
10	ja	ja	ja	inkomplette Tetraparese	beginnende Lähmung	((nicht geprüft worden))			o.B.			Psyche: zeitweilig verwirrt; motorische Unruhe; Bauchdeckenspannung
11	ja	ja		inkomplette Tetraparese, prox.>dist.	Insuff.	Arme + Beine Ø		Ø	III,IV,VI : Nystagmus; IX : Schluckstörung	o.B.	Mastdarm- und Blasenlähmung	Psyche : o.B. ; Rachenring leicht gerötet; Sprache verwaschen
12	ja	ja		Tetraparese	Insuff.	Ø	Ø	Ø	o.B.		o.B.	Psyche : Bewußtlosigkeit
13	ja			Tetraparese	Lähmung	Ø	Ø	Ø	VII bds. 1. Ast : Lagophthalmus		Speichelfluß erhöht	Psyche : Somnolenz
14	ja	ja		inkomplette Tetraparese	Insuff.	Ø	Ø	Ø	IX,X :Schlucklähmung		Speichelfluß erhöht	Psyche : unruhig; Rachenring gerötet
15	ja	ja		Parese beider Beine, Parese li. Arm	beginnende Lähmung	RPR + alle anderen: Ø	Ø	Ø	III,IV,VI : Nystagmus	o.B.	Blasen-und-Mastdarmlähmung	Rachenring gerötet
16	ja	ja		Parese der Halsmuskulatur	beginnende Lähmung	Arme + Beine++	+	Ø	III,IV,VI: Nystagmus; VII: Parese li.; IX,X: Schlucklähmung; XII: Abweichen d. Zunge	o.B.		motorische Unruhe
17	ja	ja		Tetraparese	beginnende Lähmung	Ø	Ø	Ø	o.B.			
18	ja	ja		Schwäche der Extremitäten	Insuff.	Arme ++ Beine++ bis auf ASR re. Ø	Ø	Ø	o.B.		Blasenlähmung	Rachenring gerötet; myalgische Schmerzen

Labor : / Verlauf :

Fall Nr.	LP.	Porphyrine	Kalium	Sonstiges	nun folgende Erscheinungen	Besserungen	künstl. Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungsdiagnose
10	Zellen: + EW.: o.B.			Neutralisationstest: pos.	Fortschreiten der Lähmungen		1/2 Tg.	+ am Aufnahmetag	m.	7 J.	März	Verd. a. Polio.
11	Zellen: +++ EW.: ++			KBR Polio neg.	Aufsteigen der Lähmungen		5 Tg.	+ am 6. Khtg.	w.	30 J.	Oktober	Polio.
12	Zellen: +++ EW.: o.B.			histologisch Polio. bestätigt	Bewußtlosigkeit		1/2 Tg.	+ am Aufnahmetag	m.	2 J.	September	Polio.
13	Zellen: +++ EW.: ++			KBR Polio pos.	starke motorische Unruhe; Blasenlähmung		3 Tg.	+ am 3. Khtg.	m.	32 J.	Juli	beginnende Atemlähmung
14				KBR Polio pos.	Aufsteigen der Lähmungen; Nystagmus; VII Parese li.; Schlucklähmung		4 Tg.	+ am 5. Khtg.	m.	34 J.	September	Verd. a. Polio.
15				KBR Polio neg.	Somnolenz; Schlucklähmung		4 Tg.	+ am 5. Khtg.	m.	23 J.	Mai	Verd. a. Polio.
16	Zellen: +++ EW.: o.B.			KBR Polio pos.	Somnolenz; Tetraparese; Magenatonie		6 Tg.	+ am 8. Khtg.	w.	14 J.	Februar	Polio.
17	Zellen: +++ EW.: ++			KBR Polio. pos.	Kiefernklemme		5 Tg.	+ am 9. Khtg.	m.	32 J.	Juni	Verd. a. Polio.
18	Zellen: +++++ EW.: ++++			KBR Polio. pos.	Tetraparese		14 Tg.	+ am 14. Khtg.	w.	29 J.	November	beginnende Atemlähmung

Zusammenfassung der Kardinalsymptome von 18 Fällen mit
P o l i o m y e l i t i s

Vorgeschichte:

Akuter Beginn mit Fieber, Kopfschmerzen, Erbrechen, oft auch myalgischen Schmerzen, dann Schwäche mit Parese der Extremitätenmuskulatur. In zwei Drittel der Fälle bereits vor dem Aufnahmetag deutliche Ateminsuffizienz. Blasen- und Mastdarmlähmungen in einigen wenigen Fällen.

Vor Krankheitsbeginn ist bei einigen Patienten Kontakt mit Poliomyelitis-Erkrankten bezw. -Geimpften, sind Verletzungen oder grosse Anstrengungen bekannt.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: in allen Fällen erhöht.

Lähmungen: Schwäche bis komplette Tetraparese der Extremitäten; oft symmetrisch, proximal mehr als distal; schlaff.

Muskeldehnungsreflexe: abgeschwächt bis aufgehoben, je nach Ausmass und Lokalisation der Lähmungen, keine Pyramidenzeichen.

Hirnnerven: von 18 Patienten hatten 10 keine Hirnnervenschädigungen; 5 mal Störungen von III, IV oder VI; 2 mal Störungen von VII; 3 mal Störungen von IX; 1 mal Störungen von XII. Es treten oft nicht nur eine, sondern mehrere Störungen verschiedener Nerven bei einem Patienten auf.

Sensibilität: in allen Fällen normal.

Sonstige Symptome: in jedem Fall Meningismus; zum Teil in den schweren Fällen motorische Unruhe (5 Patienten), Mastdarm- bezw. Blasenlähmungen (3 Patienten), starker Speichelfluss (3 Patienten), somnolenter Zustand (5 Patienten).

Labor:

Lumbalpunktion: in allen Fällen Pleocytose z.T. bis über 1000/3, Eiweiss in etwa der Hälfte der Fälle normal oder Vermehrung bis 140 mg %, je nach dem Zeitpunkt des Stadiums. Komplementbindungsreaktion für Poliomyelitis besonders in der 3. Woche positiv.

Verlauf:

Von 18 Eingewiesenen wurden 4 Patienten nach dreiwöchigem bis viermonatigem Aufenthalt in der Klinik entlassen, 14 Patienten starben spätestens am 14. Tag.

Sonstiges:

Bevorzugte Jahreszeit August bis November; bevorzugtes Alter: Kinder unter 10 Jahren und Erwachsene zwischen 20 bis 40 Jahren.

(Wegen der geringen Anzahl der Fälle können diese Angaben nicht exakt sein).

Vorgeschichte:

frühere Vorgeschichte

Fall-Nr.	Kollaps	Operationen	Lähmungen	Sonstiges
1	-	-	-	F.A.: Mutter und Onkel litten an ähnlichen Lähmungsschüben

vor der Aufnahme:

Gesondertes Trauma	Temperatur	Erbrechen	Kollaps	Schmerzen	Operationen	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
Ø	ja	ja			Hernienotomie in Trapanal-Fluothan-Narkose	plötzlich einsetzende Lähmungen symm. aufsteigend	Insuff.	Sens.: o.B. MDR.: Ø, Schluckstörung

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur	Meningismus	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR	BDR	PyR	HN.	Sens.	Veg.	Sonstiges
Ø	Ø		Tetraparese; Parese d. Rückenmuskulatur: prox.> dist.	Insuff.	Ø	Ø	Ø	VII: Gesichtsmimik leicht verkrampft, Öffnen d. Mundes u. d. Augen eingeschränkt; IX: Schluckstörung XII: Zunge weicht leicht nach li.	o.B.	o.B.	myalgische Schmerzen; Lichtscheu; zwanghaftes Leerschlucken

LP.: Zellen: o.B. EW.: o.B.

Labor:

Porphyrina	Kalium	Sonstiges
Ø	1,5 mval/l	EMG.: keine Veränderungen

Verlauf:

nun folg. Erscheinen	Besserungen	Künstliche Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungsd.
zwanghaftes Leerschlucken	am 3. Tag Paresen völlig abgeklungen. K.: normaler Wert. EKG: normal; keine HN.-ausfälle mehr	Ø	13 Tg.	m.	19 J.	März	Verd. auf Polio.

Zusammenfassung: H y p o k a l i ä m i e

Vorgeschichte:

Äusserliche Ursache der Elektrolytverschiebung: Herniotomie. 2 Tage danach Beginn mit myalgischen Schmerzen und Extremitätenlähmungen, innerhalb von 12 Stunden von den Füßen symmetrisch aufsteigend.
Familienanamnese: vorbelastet durch Mutter und Onkel.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: normal.
Lähmungen: symmetrische, komplette Tetraparese, schlaff.
Reflexe: Areflexie, Pyramidenzeichen: o.B.
Hirnnerven: leichtere Störungen von VII, IX, X, XII.
Sensibilität: o.B.
Sonstige Symptome: myalgische Schmerzen, zwanghaftes Leerschlucken, Lichtscheu.

Labor:

Hypokaliämie im Serum von 1,5 mval/l, am 3. Tag K 4,2 mval/l.
Lumbalpunktion: o.B.
Sonstige Werte: EMG: keine Veränderungen.

Verlauf:

Nach Kalium-Infusion sofortiger Rückgang der Krankheitserscheinungen; am 3. Tage wieder normale Verhältnisse ohne Restlähmungen.

Sonstiges:

Alter: 19 Jahre; Geschlecht: männlich.

Vorgeschichte:

Fall Nr.	früher: Koliken	früher: Operationen	früher: Lähmungen	früher: Sonstiges	vor der Aufnahme: besondere Ereignisse	Temperatur	Kopfschm./Erbrechen	Koliken	myalg. Schmerzen	Operationen	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
1	seit 1 1/2J. leichter Druck im Oberbauch			früher immer gesund gewesen.- Schwester d. Pat. hat an ähnlichen Koliken gelitten				ziehende kolikartige li.-seitige Leibschmerzen			plötzlich über Nacht Tetraparese	beginnende Lähmung	dunkler Urin, Obstipation; Sens.: 1o) der Beine, des Rumpfes; erschwertes Sprechen u. Schlucken, Urobilinogen vermehrt
2	vor 4J. fragl. Nierensteinkoliken				Verd. a. Subileus	Ø				Appendektomie	plötzlich über Nacht inkomplette Tetraparese	Insuff.	VII Parese li.; Refl.: MDR Ø, Pyz. Ø; Sens.: o.B.; Blasenlähmung; Sprache kloßig; Porphyrine nicht vermehrt
3		vor 3J. Appendektomie		von Jugend an nervöse Kopfschmerzen; Barbitursäuremedikation			ja	heftigste Leib- u. Kreuzschmerzen		wegen Verd. a. EU.: (Schmierblutung, Krötentest pos.) Laparotomie	Tetraparese	beginnende Lähmung	Laparotomieergebnis: IU. Tachykardie 14o/Min.; Sens.: gestört nach Art einer Polyneuritis; bräunlicher Urin
4	Koliken im Unterleib	vor 1J. Appendektomie		Schwester d. Pat. gestorben an ähnlichen Symptomen wie Pat. sie jetzt zeigt				heftige Unterleibskoliken		Curettage, Laparoskopie in Eunarcon-Narkose	inkomplette Tetraparese	beginnende Lähmung	dunkler Urin, Tachykardie 13o/Min.; leichte Benommenh.; weicher Leib; Uroporphyrin stark vermehrt, Urobilin pos., Coprop. leicht vermehrt
4 (II. Schub)								gleichzeitig m. d. Mensis schwerste Unterleibkoliken			Lähmungen aller Extremitäten m. Atrophien		Porphobilinogenausscheidung verm.
4 (III. Schub)							ja	gl.zeitig m. Mens. schwerste Leibkolik					Urin rot; Sens.: 1o) der Finger u. Zehen

Symptome bei der Aufnahme:

Fall Nr.	Temperatur	Meningism./Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR	BDR	Pyr.	Hn.	Sensibilität	Veg.	Sonstiges
1		Ø	Tetraparese	Insuff.	Ø	Ø	Ø	VII Parese bds. m. maskenartigem Gesicht, X Parese (Stimmband) bds.	7,1o): Rumpf u. Extremitäten prox.>dist.	Blasen- u. Mastdarmlähmung	pos. Rumpel-Leede; Zunge trocken u. borkig belegt; Meteorismus; diffuse Druckschmerzhaftigkeit d. Leibes; Sprache verwaschen; dunkler Urin
2			inkomplette Tetraparese	Insuff.	Ø	Ø	Ø	VII Parese li.	1) am Stamm ab Th 7 abwärts	Blasen- u. Mastdarmlähmung	zeitweilig desorientiert; keine Schmerzen; kloßige Sprache; Puls normal
3		Ø	Tetraparese prox.>dist.	Insuff.	Ø	Ø	Ø	VII Parese li.	1) Rumpf und Extremitäten		Psyche: wechselnd depressive Symptome; brauner Urin
4	ja	ja	inkomplette Tetraparese	beginnende Lähmung	ASR + sonst alle Ø	Ø	Ø	o.B.	1,4) der Extremitäten, dist.> prox.	Blasen- und Mastdarmlähmung	Schmerzen im Plex. brach., heftige Koliken im Unterleib; dunkler Urin; Tachykardie 14o/Min; depress. Stimmung
4 (II. Schub)	Ø	ja	Parese an Oberarm- u. -schenkel m. Atrophien		ASR++ PSR(+) Arme+	+	Ø				kolikartige Schm.; dunkler Urin; Tachykardie [illegible]/Min Barbitursr.unverträglichk.
4 (III. Schub)	Ø	ja	Schwäche d. Extremitäten m. leichten Atrophien		alle+	+	Ø				krampfartige Koliken; dunkler Urin; Tachyk. von 12o/Min.

Labor: / **Verlauf:**

Fall Nr.	LP.	Porphyrine	Kalium	Sonstiges	nun folgende Erscheinungen	Besserungen	künstliche Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungs-Diagnose
1	Zellen + (16/3) EW.: o.B.	Porphobilinogen verm.		Urobilinogen pos.	Pneumonie, fibrilläre Zuckungen, Hypertermie, Kreislaufkollaps		Ø	+ am 12. Khtg.	w.	43J.	März	frühere Diagnosen: Verd. a. Pankreatitis, Verd. a. ak. Cholangitis, Einweisungsdiagn.: Atemlg., Myelitis m. Landryscher Paralyse
2	Zellen ++ EW.: o.B.	am 8. Krankenhaustag vermehrt: Urop., Coprop., Porphobilinogen			am 8. Khtg.: heftigste Bauchkoliken; am 12. Tag: Vollbild einer Bulbärparalyse, Atemlg., Hypertermie bis 42°		2 Tg.	+ am 14. Khtg.	m.	57J.	Febr.	frühere Diagnosen: Verd. a. Nierensteine, Verd. a. Subileus, Verd. a. Hirntumor Einweisungsdiagn.: Polyneuritis m. beginnender Atemlg.
3		Porphyrine stark verm.			VII Parese bds. mangelnder Lidschluß. III, IV, VI: bds. Akkomodationsparese	gebessert entlassen	Ø	1o Tage	w.	29J.	Nov.	frühere Diagnosen: Verd. a. EU. Einweisungsdiagn.: Polyneuritis, Landrysche Paralyse
4	o.B.	Uroporphyrin stark verm. Coprop. leicht verm.		Galactoseprobe: stark pathol.; Serumlabilität: o.B.	Unverträglichkeit v. Barbitursäure-Präparaten	Besserungen d. Schmerzen u. Tachykardie in wenigen Wo. Rückbildung d. Lähmungen sehr langsam	Ø	fast 5 1/2 Mo.	w.	19J.	Jan.	frühere Diagnosen: Verd. a. Appendicitis, Verd. a. Hämatocele, Verd. a. EU. Einweisungsdiagn.: ak. Porphyrie
4 (II. Schub)				EEG.: cerebrale Allgemeinschädigung		in gebessertem AZ. entlassen	Ø	fast 4Wo.			August	
4 (III. Schub)							Ø	3Wo.			Nov.	

Zusammenfassung: Akute intermittierende P o r p h y r i e

Vorgeschichte:

Mehrfache Aufenthalte in verschiedenen Krankenhäusern wegen fälschlich vermuteter akuter Appendicitis, wegen Verdacht auf Nierensteine, Subileus, Extrauteringravidität, aber auch Cholangitis, Polyneuritis; verschiedentliche Operationen ohne Befunde; schubartiges Auftreten mit Remissionen. Beginn mit heftigsten Bauchkoliken, dann folgen Lähmungen und Sensibilitätsstörungen.

Auslösende Faktoren neuer Schübe: Barbitursäuremedikation, Menstruation.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: einmal leicht erhöht.

Lähmungen: inkomplette bis komplette Tetraparesen, schlaff, zum Teil atrophisch, plötzlich - in 2 Fällen über Nacht - eingesetzt.

Reflexe: alle abgeschwächt bis aufgehoben; Pyramidenzeichen: o.B.

Hirnnerven: bei einem Patienten o.B.; dreimal VII-Schwäche, davon 2 Patienten einseitig, bei einem Patienten beiderseits; einmal X-Parese.

Sensibilität: Hypaesthesien und -algesien sowie Paraesthesien an den Extremitäten und zum Teil auch am Rumpf, wechselnd.

Sonstige Symptome: in drei von vier Fällen rot bis brauner Urin und Mastdarm- und Blasenstörungen; Tachycardie; depressive Verstimmungen.

Labor:

Nachweis von Uro-, Koproporphyrinen, Porphobilinogen; Lumbalpunktion: keine, bezw. geringe Veränderungen.

Verlauf:

Die porphyrischen Schübe zeigten verschieden lange Dauer, ehe sich die Lähmungen in Fall 3 und 4 fast ganz zurückbildeten. Die Bauchkoliken schwanden bald. Die aufsteigenden Paresen führten nur in einem Fall zur vollständigen Atemlähmung, bei der künstliche Beatmung notwendig wurde. Bei zwei Patienten konnten vermehrte Porphyrine erst am 6. bezw. 8. Tag vor dem Tod nach 2 bis 3 jähriger Anamnese festgestellt werden.

Sonstiges:

Geschlecht: 3 Fälle weibl.; 1 mal männl.; Alter zwischen 19 und 57 Jahren; Auftreten der Schübe vorwiegend in der kalten Jahreszeit.

POLYNEURITIS:

Vorgeschichte:

frühere Vorgeschichte: / vor der Aufnahme:

Fall Nr.	Koliken	Operationen	Lähmungen	Sonstiges	besondere Ereignisse	Temperatur	Kopfschm.	Erbrechen	Koliken	Myalg. Schmerzen	Operation	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
1					v. 8 Wo. Virus-grippe-Infekt	ja	ja	ø		ja		Tetra-parese, dist. be-tont	Verd. a. Lähmung	Nystagmus, Sens.: 1)der Extrem. dist. betont
2				seit 1 J. rheumati-sche Be-schwerden	Ruhr v. 3 Wo.	ja				ja		Tetra-parese	Verd. a. Lähmung	Sens.: 1o)re. Hand u. Arm
3				im letzten Jahr 2x li.stg. Pleura-erguß	Pleuritis exsuda-tiva							inkom-plette Parese d. Beine	abge-schwächt	seit 2 Mo. Schmerzen der HWS. u.BWS. Sens.: 2)der Beine
4		v. 19 J. Unter-leibs-op.			Diphtherie	ja						der Beine	begin-nende Atem-lähmung	Augenmuskel-u. Gaumense-gellähmung
5				v. 1 J. Wundrose d. Unter-schenkel								der Beine, dist.> prox., plötzlich	leichte Störung	ak. Beginn, Schmerzen von WS. u. Hinter-kopf; Obstip.; Sens.: 1o)der Zehen
6				oft Kopf-schmerzen, Einnahme v. Eu-Med(3o-4opro Wo.)	Einnahme von Phanodorm	ja	ja					inkom-plette Tetra-parese	begin-nende Insuff.	ak. Erkältung; Blasen-u. Mastdarm-lähmung
7		v. 3o J. TE.		seit 9J. Ischias li.						ja		Parese der Beine	Insuff.	Sens.: 1o)Füße u. Fingerspit-zen; 1)Lippen u. Zunge.-Zungen-atr. re.- Mast-darminsuff.
8				seit eini-gen Jahren Rheuma						ø		ak. einge-setzte Tetrapar.	frag-liche Insuff.	Ptosis bds.

Symptome bei der Aufnahme:

Fall Nr.	Temperatur	Meningism.	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR	BDR	Pyz.	H.N.	Sensibilität	Veg.	Sonstiges
1	ø	ø		Tetraparese, dist. betont m. Atrophien	begin-nende Insuff.	ø		ø	III,IV,VI: Nystagmus	1)der Extremi-täten, dist.>prox.	o.B.	
2	ø	(+)		Tetraparese, dist.>prox.	Störung	ø		ø	IX : leichte Schluckstörung	1o)re. Hand u. re. Arm		Tachykardie
3	ø	ø		inkomplette Parese der Beine, Schwäche der Arme	Insuff.	ø	ø	ø	o.B.	1o)vom Nabel ab-wärts 3)Fußsohlen 11),12),13)leicht herabgesetzt 1),4)ab D3dist.	Blasen-u. Mast-darm-lähmung	Klopf- u. Druckschmerz der Wirbel-säule
4	ja	ø		inkomplette Tetraparese	Insuff.	ø	ø	ø	III,IV,VI: Augenmuskel-parese VII,X: Gaumensegel-parese	((nicht ange-geben))		Eigenbewe-gungen der Extremitäten sind atak-tisch
5	ø	ø		Parese der Beine, Schwäche der Hände	Insuff.	Beine ø		Bab. +	VII: Parese li. (Mundast)	1)Nabel bis Zehen: dist.>prox.	o.B.	Lymphknoten-schwellung re.
6	ø	(+)		inkomplette Tetraparese, Rumpfparesen, dist.>prox.		ø	ø	ø	III,VI: Ptosis bds. XII: Zunge weicht nach re.	3)Beine>Arme dist.>prox.	o.B.	
7	ø	ø		Parese der Beine, inkomplette Parese der Arme dist.>prox.	Insuff.	RPR ++ sonst alle } ø	ø	Bab.(+) Gord	XII: Zunge weicht nach re., Zungenatrophie re.	Störungen aller Quallitäten an den Extremitäten, dist.>prox.	Mast-darm-läh-mung	Pfötchen-stellung der Hände durch Hyperven-tilation
8	ø	ø		stgl. Tetraparese	Schwäche	ø	ø	ø	III: Ptosis bds.	13)Arme,Beine dist.>prox.		affektlabi-les Verhalt.

Labor: / Verlauf:

Fall Nr.	LP.	Porphyrine	Kalium	Sonstiges	nun folgende Erscheinungen	Besserungen	künstliche Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungs-diagnose
1	Zellen: o.B. EW. : ++	ø		KBR Grippe pos.		rasche u. deutl. Besserung der Lähmungen	ø	4 1/2 Wo.	m.	68J.	März	Polyneuritis, Verd. a. Atemlähmung
2	Zellen: o.B. EW. : +			Widal pos.	Thrombose re. Bein, re.stg. Lungen-embolie	nur langsam Besserung der Lähmungen	ø	6 Wo.	m.	6oJ.	Juni	Verd. a. Ruhr, Verd. a. Atemlähmung
3	Zellen: o.B. EW. : ++++			EEG.: leichte cerebrale Allgemein-schädigung		Sensibilitäts-störungen bessern sich langsamer als die motori-schen	ø	8 Wo.	m.	59J.	Ok-tober	Polyneuritis vom aufstei-genden Typ
4	Zellen: + EW. : o.B. (Zellen: 16/3)			KBR auf Polio., Listeriose u. Grippe : neg.	Bronchopneumonie	Besserung der Paresen, PSR bis zuletzt ø	ø	4 1/2 Mo.	w.	47J.	März	postanginöse Polyneuritis
5	Zellen: o.B.			Chronaxie : pathologisch KBR auf Mumps, Listerio-se : neg.	kein Fort-schreiten der Lähmungen	Besserung der Paresen u. Sensibilitäts-störungen; MDR weiterhin ø	ø	2 Mo.	m.	5oJ.	Sep-tember	Polyneuritis mit aufstei-gender Lähmung
6	Zellen: o.B. EW. : o.B.			KBR Polio.: pos. EaR der kleinen Handmuskeln	nach 1 1/2 mo-natiger Besse-rung neuer po-lyneuritischer Schub; Atroph. d. Zungenmm.	weiterhin EaR der kl. Handmuskeln	ø	15 Wo.	w.	57J.	Nov.	aufsteigende Lähmung, Verd. a. Atemlähmung
7	Zellen: o.B. EW.: ++	ø		KBR Polio.: pos.	leichte Som-nolenz; Auf-steigen der Lähmungen, Schluckstörung, Atemlg.	ab 19. Khtg. allmählicher Rückgang der Lähmungen, Sens.-störungen noch vorhanden	1 Tg.	7Wo.	w.	52J.	Febr.	beginnende Atemlähmung
8					keine Komplika-tionen	Ptosis: geschwun-den; Rückgang der Paresen; EaR an Händen u. Füßen	ø	4 1/2 Wo.	w.	58J.	Dez.	Verd. a. Atemlähmung

Vorgeschichte: frühere Vorgeschi.: Operationen	Lähmungen	Sonstiges	vor der Aufnahme: besondere Ereignisse	Temperatur	Kopfschm.	Erbrechen	Delirien	Verwirrtheit	Variation	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
	Tetra-Thrombo-paresephlebitis re.li.									Tetraparese	deutl. Insuff.	Hustenreflex ø Sens.: 13) der Beine EEG.: basale Dysrhythmie
vor 4oJ. Hernien-op.	v. 1/2 J. Quadriceps-Sehnenriß u. Patellar-fraktur, Op.	Sturz auf die Operations-wunde		ja						inkomplette Tetra-parese	beginnende Insuff.	Sens.: 1o) aller Extremitäten, Trockenheit v. Lippen u. Zunge; EEG.: o.B.
	seit Jahren Rheuma; gr. Alkohol-konsum	Genuß v. minder-wertigem Alkohol		ja			j a			Parese d. Beine, Schwäche d. Arme	Insuff.	katharralische Erscheinungen; Sens.: 1) der Extremitäten
	nie ernst-lich krank gewesen	Genuß v. Heringen	ø	j a	ø					Tetraparese	beginnende Insuff.	Sens.: 1o) der Extremitäten
		Grav. mens. II/III; Einlage eines Laminar-stiftes		ja			j a			inkomplette Tetraparese	unauffällig	schwer septischer Eindruck; Rest-N-anstieg
vor 36J. TE.	Malaria seit 15J. bis jetzt	großer Alkohol-genuß; Appendi-citis					j a			beginnende Tetra-parese	beginnende Insuff.	Blasen- u. Mastdarm-störung; bulbäre Sprache; Polydipsie; Schlucklähmung; VII Parese li; Nystagmus, Blicklähmung.

Symptome bei der Aufnahme: Temperatur	Meningism.	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR	BDR	Pyz.	H.N.	Sensibilität	Veg.	Sonstiges
ø	ø		Tetraparese	deutl. Insuff.	ø	ø	ø	VII Parese (Ast 2 u. 3 li.), XII: Zunge weicht nach rechts	13) der Beine	o.B.	angedeutet verwirrt
ø	ø		inkomplette Tetraparese	beginnende Lähmung	Arme li.+ Arme re. } ø Beine	ø	ø	III: Nystagmus	1),4) vom re. Rippenbogen abwärts bis zum Fuß ?) Knie		unruhiges Verhalten; Hypotonie
ø	(+)		Parese der Beine, inkomplette Parese der Arme	deutl. Insuff.	ø	ø	ø	II: Pupillenreaktion auf Licht u. Konvergenz schwach	1) der ganze Körper		Meteorismus des Leibes
ø	ø		Tetraparese	beginnende Lähmung	ø	ø	ø	IX,X: Schlucklähmung	1o) Extremitäten dist.>prox.		Psyche: o.B.
ja	ø	ja	inkomplette Tetraparese	Insuff.	ø	ø	ø	o.B.	o.B.		somnolenter Zustand
ø	ø		inkomplette Tetraparese	Lähmung	ø	ø	Bab. li. pos.	III,IV,VI: Nystagmus IX,X: Schlucklähmung			verwaschene Sprache

Labor: LP.	Porphyrine	Kalium	Sonstiges
Zellen: o.B. EW. : o.B.			
Zellen: o.B. EW. : o.B.	ø		
Zellen: o.B. EW. : ++			
		Hypokaliämie	Hyponatriämie; in Blut, Sputum, Urin: massenhaft Escherich. Coli
Zellen: + EW. : ++			KBR. Polio.: o.B.

Verlauf: nun folgende Erscheinungen	Besserungen	künstl. Beatmung	Dauer	Geschl.	Alter	Jahreszeit	Einweisungsdiagnose
fibrill. Zuckungen der Zunge u. Lippen, Zunahme d. VII Parese, Bronchopneumonie		ø	+ am 6. Khtg.	w.	56J.	Febr.	Polyneuritis, Landryscher Typ
zentrales Kreislaufversagen		ø	+ am 2. Khtg.	w.	62J.	April	Nervenleiden, beginnende Atemlähmung
Tod durch Atemlähmung		1 1/2 Tg.	+ am 2. Khtg.	m.	64J.	März	Polyneuritis mit beginnender Atemlähmung
Hypertermie, Nystagmus, fibrilläre Zuckungen d. Zunge u. des Mundes, zentrales Kreislaufversagen		1/2 Tg.	+ am 3. Khtg.	w.	44J.	Dez.	akute Polyneuritis mit Landryscher Paralyse
Mastdarmlähmung, Herz- u. Kreislaufversagen		ø	+ nach 2 1/2 Mo.	w.	19J.	Jan.	schwere Sepsis
akutes weiteres Aufsteigen der Lähmungen, Hypertermie, vasoneurotische Magenblutung		2Tg.	+ am 2. Khtg.	m.	48J.	Okt.	Polyneuritis, Polyradikulitis, beginnende Atemlähmung

Zusammenfassung: P o l y n e u r i t i s

Vorgeschichte:

Sehr wechselnd in Länge und Art: teilweise über Wochen, teilweise über Jahre gehend; meist vor den Lähmungserscheinungen Sensibilitätsstörungen: Par-, Hyp- oder Anaesthesien, bevorzugt sind die Akren; mit symmetrisch aufsteigenden Extremitätenparesen beginnt akute Ateminsuffizienz.

Beginn der Erkrankung nach Infekten wie Virusgrippe, Ruhr, Diphterie; akute Alkoholvergiftung; Sepsis; oft aber unklare Ursachen.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: o.B.,nur in 2 Fällen subfebril.

Lähmungen: Schwächen bis komplette symmetrisch aufsteigende Tetraparesen; Lähmungen distal betont, schlaff, zum Teil atrophisch.

Reflexe: abgeschwächt bis völlig erloschen; Pyramidenzeichen: bei 3 Patienten ein- oder beidseitig schwach auslösbar.

Hirnnerven: 2 Patienten o.B.; 6 mal Störungen von III, IV oder VI; 3 mal Störungen von VII: einseitig, nicht alle Äste; 3 mal Störungen von IX, X und XII.

Sensibilität: nur bei einem von 11 Patienten o.B.; Störungen jeder Art, mehr Oberflächen- als Tiefensensibilitätsstörungen; distal betont, nach proximal unscharf begrenzt.

Sonstiges: 2 Patienten zeigen Blasen- und Mastdarmlähmungen, 2 Patienten sind somnolent; in 3 Fällen besteht fragliche Nackensteifigkeit.

Labor:

Lumbalpunktion: von 11 Patienten 4 mal o.B.; 6 mal klassisches Guillain-Barré-Syndrom, 1 mal Grenzwert.
Sonstige Werte: Chronaxie: pathologische Ergebnisse;

Verlauf:

6 Patienten: Aufsteigen der Lähmungen und Tod nach wenigen Tagen. 8 Patienten: nach mehrwöchigem Aufenthalt Entlassung mit Restschäden (Kontrakturen, Restparesen, Atrophien).

Sonstiges:

Jahreszeiten und Geschlecht wechselnd; mittleres bis höheres Alter.

SUBAK. HALSMARKL.:

Fall Nr.	frühere Vorgeschi.: Koliken	Operationen	Lähmungen	Sonstiges	Vorgeschichte: vor der Aufnahme: besondere Ereignisse	Temperatur	Koliken	Operationen	Lähmungen	myalg. Schm.	Operationen	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
1					Sturz mit Fall auf das Gesäß							inkomplette Tetraparese		Sens.: 1o) li. u. re. Hand, Schmerzen der HWS.
2					"Erkältung"	subfebril				Arme u. Schultergürtel		Lähmungserscheinungen der Arme u. Beine	Insuff.	Blasenstörung
3									ja	Schulter u. Rücken		Parese d. Beine, Parese d. Hände	beginnende Insuff.	Schmersen d. HWS.; Sens. gestört ab Bauchmitte, von prox. nach dist. zunehmend; kein Meningismus

Fall Nr.	Symptome bei der Aufnahme: Temperatur	Meningismus	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR	BDR	Pyr.	HN.	Sensibilität	Veg.	Sonstiges
1	ø			Tetraparese	o.B.	ø	ø	ø	o.B.	1o) ab Th4	Blasen- u. Mastdarmlähmung	Schmerzen der HWS.; Psyche: depressive Stimmung
2	subfebril	geringe		inkomplette Tetraparese	Lähmung	ø	ø	ø	o.B. bis auf gestörte Pupillenreaktion	1) bis 3 6/7	Blasenlähmung	Rachenring gerötet; harnwegsinfektion
3	o.B.	ø		inkomplette Tetraparese	Insuff.	+	ø	ø	o.B.	1) beide Oberarme u. Dorsalseite beider Unterarme	o.B.	somnolent, Bradykardie, Hypotonie

Fall Nr.	Labor: LP.	Porphyrie	Kalium	Sonstiges
1	Zellen u. EW. o.B.			MS.: Destruktionen d. 6. u. 7. Halswirbelkörpers
2	Zellen: + (20/3) EW.: + (33 mgr%)	ø		Weltmann: O. Röhrchen
3	Zellen u. EW. o.B.	ø		EEG.: nicht sicher pathologisch verändert; Myelographie: Kompression des Markes C4-D3

Fall Nr.	Verlauf: nun folgende Erscheinungen	Verstorben	künstliche Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungsdiagnose
1	Ateminsuff.; Bronchopneumonie. Sektion: nicht mehr frische Kyelomalazien im Hals- u. Lendenmark	ø	+	am 9. Krankenhaustag	w.	52J.	Sept.	Nervenleid.
2	Sektion: von Plattenepithel-Ca. d. Unterlappenbronchus ausgehende Metastasen in die weiße Substanz d. Hals- u. Lendenmarkes	6Tage	+	am 6. Krhtg.	m.	58J.	Dez.	Polyneuritis, Atemlähmung
3	Aufsteigen der Lähmungen; Bronchopneumonie. Sektion: Bandscheibenprolaps mit Kompressionen d. unteren Hals- u. oberen Thoraxmarkes	4Tage	+	am 4. Krhtg.	m.	56J.	Juli	Atemlähmung

Zusammenfassung:

S u b a k u t e H a l s m a r k l ä s i o n e n

Vorgeschichte:

Akut einsetzende Lähmungserscheinungen (in 2 Fällen mit vorausgegangenen Sensibilitätsstörungen); myalgische Schmerzen.

Aus der Anamnese ist der Hinweis auf das eventuell auslösende Moment nur beim ersten Patienten gegeben - Sturz auf das Gesäss.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: normal.
Lähmungen: wechselnd, von Paraparese der Beine bis Tetraparese, schlaff.
Reflexe: abgeschwächt bis aufgehoben; keine Pyramidenzeichen.
Hirnnerven: o.B.
Sensibilität: K l a r begrenzte Störungen der Sensibilität.
Sonstige Symptome: Blasen- und Mastdarmlähmungen in 2 Fällen.

Labor:

Lumbalpunktion: in 2 Fällen o.B., einmal an der Grenze des Normalen.
Sonstige Werte: pathologischer Röntgenbefund (Destruktionen des 6. und 7. Halswirbelkörpers).
Myelographie: Kompressionen des Markes.

Verlauf:

Aufsteigen der Lähmungen, Tod nach einem stationären Aufenthalt von 4 - 9 Tagen.

Sonstiges:

Alter: nach dem 5o.Lebensjahr. Ursachen laut Sectio: Myelomalacie, Metastasen, Prolaps im Bereich des Cervikalmarks.

ALS.:

Vorgeschichte: andere Vorgeschichte: / vor der Aufnahme:

Fall Nr.	Koliken	Operationen	Lähmungen	Sonstiges	besondere Ereignisse	Impfungen	Kopfschm.	Erbrechen	Koliken	Myalg.	Schmerzen	Operationen	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
1		vor 33J. Ovariektomie		vor 4 Jahren Beginn von Sprachstörungen									Schwäche der Arm-und Handmuskulatur	leichte Störung	motorische Aphasie
2			vor 3/4J. Lähmung li. Arm u.1.u.2. Finger li. dann Besserung	mit 12J. Encephalis lethargica vor 10J. Ruhr u. Typhus; vor 2 J.: Sommergrippe							li. arm		zunehmende Lähmung li. Arm		Sens.: 1) li. Arm; Schmerzen im Nacken
3		vor 33J. Operation eines Ovarial-tumors; vor 6J. Mamma-amputation li.	vor 1 1/4 Jahren Schwäche der Beine	vor 2 J. "verschleppte Erkältung"									langsam aufsteigende Parese d. Beine mit Fibrillieren, keine Atrophien, Armreflexe: +++, Beinrefl.: +, Pyz.: ø	Störung	Obstipation; Unruhe der Zunge, Atrophie der Zunge

Symptome bei der Aufnahme:

Fall Nr.	Temperatur	Meningismus	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR	Reflexe: BDR	Reflexe: Pyz.	HN.	Sensibilität	Veg.	Sonstiges
1	ø	ø		Schwäche der Arme, Schwäche der Zehen Atrophie der kl. Hand-u. Unterarmmuskulatur	Insuff.	Arme } Beine } +++		pos.				komplette motorische Aphasie; Fibrillieren v. Schultergürtel-u. Oberarmmuskeln; Tachykardie v. 128
2	ø			Parese li. Hand u. Unterarm, Atrophien: li. Schulter, li. Unterarm, kleine Handmuskeln	o.B.	Arme: li.(+) re. + Beine++	+	ø	II: Miosis, Pupillenstarre VII: Schwäche li?	alle Qualitäten gestört am li. Arm		Steifhalten der HWS.; Schmerzen li. Arm
3	subfebril			fast völlige Tetraparese, zarte Atrophien der Oberarme u. des Schultergürtels	Insuff.	Arme ++ Beine ø	1	ø	II: Miosis, Pupillenreaktion ganz schwach	o.B.	Mastdarmstörung	

Labor: / **Verlauf:**

Fall Nr.	LP.	Porphyr.	Kalium	Sonstiges	nun folgende Erscheinungen	Besserungen	künstliche Beatmung	Dauer	Alter	Geschl.	Jahreszeit	Einweisungsdiagnose
1				Aceton: pos.		kein Fortschreiten des Prozesses		5 Tg. Krankenhausaufenthalt	65 J.	w.	April	amyotrophische Lateralsklerose
2	Zellen: o.B. EW.: o.B.			Röntgen: kein Anhalt für Tumor; EaR li. Arm, li. Hand; Myelographie: o.B.	Übergreifen des Prozesses auf d. re. Arm; Atrophie d. interossei re. u. Fibrillieren; Bulbärparalyse; Atemlähmung	nach wenigen Tagen Sensibilität normal		+ nach 2 1/2 Mo. Krankenhausaufenthalt	47 J.	w.	ab Jan.	Verd. auf intramedullären Tumor
3	Zellen: o.B. EW.: o.B.			EEG.: o.B.	Zunahme der Lähmungen und Atrophien, Pyramidenzeichen, Atemlähmung, Fibrillieren: besonders im Gesicht u. auf d. Zunge		2 Tg.	+ nach fast 3 Mo. Krankenhausaufenth.	51 J.	w.	ab Dez.	frühere Diagn.: progress. Muskeldystrophie; Diagn. b. d. Aufnahme: Landrysche Paralyse

Zusammenfassung: A m y o t r o p h i s c h e
L a t e r a l s k l e r o s e (A L S.)

Vorgeschichte:

Verläuft zum Teil über 1 Jahr mit progredienten Schwächen und Lähmungen der Extremitäten; in einem Fall Beginn mit motorischer Aphasie.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: normal
Lähmungen: Schwäche bis Parese der Extremitätenmuskulatur, besonders distale Teile der Arme; Atrophien der kleinen Hals- und Unterarmmuskulatur, zum Teil auch des Schultergürtels; generalisiertes muskuläres Faszikulieren.
Reflexe: eher lebhaft als abgeschwächt; Pyramidenzeichen einmal positiv.
Hirnnerven: ohne nennenswerte Befunde.
Sensibilität: o.B. bis auf 1 Fall einer atypischen Verlaufsform.
Sonstige Symptome: nichts Besonderes.

Labor:

Lumbalpunktion: normal
Sonstiges: Chronaxie: pathologisch verändert.

Verlauf:

Fall 1: Anfangsstadium einer ALS.
Fall 2 und 3: Aufsteigen der Lähmungen, Tod nach 1 bezw. 1 1/2 jähriger Krankheit.

Sonstiges:

Geschlecht: weiblich; mittleres und höheres Lebensalter.

Vorgeschichte :

frühere Vorgeschi.:

Wall Nr.	Koliken	Operationen	Lähmungen	Sonstiges
				seit 3 J. Erkrankung bekannt

vor der Aufnahme:

besondere Ereignisse	Temperatur	Kopfschm.	Erbrechen	Koliken	vag. Schmerzen	Operationen	Lähmungen	Atmung	Sonstiges
							allgemeine Muskelschwäche	akute Insuff.	leichte Ödeme der Beine; Lippen- u. Akrocyanose

Symptome bei der Aufnahme :

Temperatur	Meningismus	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	MDR	Reflexe: BDR	Pyz.	HN.	Sens.	Veg.	Sonstiges
subfebril	ø		Parese der Beine, inkomplette Parese der Arme, allgem. symm. Atrophie der Extremitätenmuskulatur	Lähmung	alle + bis auf ASR ø	ø	ø	III, IV, VI: Augenparese li.	o.B.		Psyche : somnolent, unruhig; Zunge atrophisch, schlaffe u. atrophische Bauchdecken

Labor:

LP	Porphyrine	Kalium	Sonstiges

Verlauf :

nun folgende Erscheinungen	Besserungen	künstl. Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungsdiagnose
Sens.: 3) beide Unterschenkel u. Füße; Verschlechterung des Allgemeinzustandes: Husten- u. Würgereflex erloschen, Kreislaufschwäche, Lungenödem, Herzversagen		Dauerbeatmung ab 1. Khtg.	+ nach 1 1/2 Mo. Kh.-aufenthalt	w.	47J.	Juli	progressive spinale Muskelatrophie

Zusammenfassung: P r o g r e s s i v e s p i n a l e M u s k e l a t r o p h i e

Vorgeschichte:

Seit 3 Jahren ist eine progressive spinale Muskelatrophie bekannt, stetige Verschlechterung.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: subfebril.
Lähmungen: Parese der Beine, inkomplette Parese der Arme; allgemeine symmetrische Atrophie der Extremitätenmuskulatur.
Reflexe: abgeschwächt bis aufgehoben, keine Pyramidenzeichen.
Hirnnerven: III, IV und VI: Augenmuskelparese links.
Sensibilität: o.B.
Sonstige Symptome: Psyche: somnolent, unruhig; Zunge: atrophisch.

Labor:

Verlauf:

Verschlechterung des Zustandes, Bulbärparalyse. Endstadium einer dreijährigen Erkrankung.

Sonstiges:

Mittleres Lebensalter; Geschlecht weiblich.

DERMATOMYOSITIS:

	Vorgeschichte: frühere Vorgeschi.:				vor der Aufnahme:					Symptome bei der Aufnahme:										Labor:			Verlauf:					
Fall Nr.	Koliken	Operationen	Lähmungen	Sonstiges	besondere Ereignisse	Temperatur	Kopfschm.	Erbrechen	Koliken	Allg.	Schmerzen	Operationen	Lähmungen	Atmung	Sonstiges	Temperatur	Meningismus	Sprechen	Lähmungen	Atmung	Reflexe: MDR	BDR	Pyr	HN.	Sens.	Veg.	Sonstiges	LP	Formbyr.	Kalium	Sonstiges	Besserungen	Künstl. Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungsdiagnose
1	vor 6 J.	TE.		bis vor der Erkrankung kräftige Sportlerin gewesen		ja							Schwäche der Arme, dann auch der Beine	Insuff.	Müdigkeit, großes Schlafbedürfnis, Schwellungen d. Arme u. d. Halses, Steifigkeit d. Gelenke, Schluckstörung	sub-febril	Ø		Schwäche aller Extremitäten, Schwäche der Rumpfmuskulatur, Atrophie d. Schultergürtelmuskulatur	verschlechtert	alle Ø bis auf ASR+	+	Ø	VII-Parese bds. IX,X: Schlucklähmung	o.B.		schmetterlingsförmige Rötung der Gesichtshaut über dem Nasenrücken; Ödeme des Gesichts u. d. Armmuskulatur; kleine Lymphknotenschwellungen am Hals; allgemein schmerzhafte u. geschwollene Muskulatur; verwaschene Sprache; Haut ödematös u. verhärtet				EMG.: myogene Parese; Muskelbiopsie: histologisches Bild einer Myositis mit starken degenerativen Veränderungen, vor allem in der Muskulatur des Biceps	bei der Entlassung: weitgehend gebessert, keine Kontrakturen, HN.: o.B.	Ø	2 1/2 Mo.	w.	14J.	März	vorherige Diagn.: 1.) Rheumatismus 2.) spin. progr. Muskelatr. Einweisungsdiagn: erst: Verd. a. Polio. dann: Verd. a. Kollagenose (Erythematodes-Dermatomyositis)

Zusammenfassung: D e r m a t o m y o s i t i s

Vorgeschichte:

Dreimonatige Vorgeschichte mit zunehmender Schwäche der Extremitäten aus völliger Gesundheit heraus; ödematöse Schwellungen der Oberarm- und Halsmuskulatur; Steifigkeit der Gelenke; Schluckstörungen.

Als Diagnosen wurden gestellt: "Rheumatismus", "spinale progressive Muskelatrophie", "Verdacht auf Kollagenose" (Erythematodes - Dermatomyositis), "Verdacht auf Poliomyelitis".

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: subfebril

Lähmungen: Schwäche bis Parese der Extremitäten- und Rumpfmuskulatur, proximal betont, schlaff, verhärtet, zum Teil atrophisch und ödematös. Kontrakturen einzelner Extremitätengelenke, grosse Schmerzhaftigkeit beim Versuch der passiven Streckung der Extremitäten.

Reflexe: Sehnenreflexe: Areflexie bis auf abgeschwächt positiven ASR beiderseits; BDR.: abgeschwächt; Pyramidenzeichen: keine.

Hirnnerven: Paresen von IX, X und XII (beiderseits).

Sensibilität: o.B.

Sonstige Symptome: schmetterlingsförmige Ödeme und Rötung über dem Nasenrücken, Lidödem und Ödem des ganzen Gesichtes.

Labor:

Sonstiges: EMG.: myogene Parese.
Muskelbiopsie: histologisches Bild einer Myositis.

Verlauf:

Patientin konnte nach 2 1/2 Monaten mit noch leichten Atrophien der Arme nach intensiver Cortisonbehandlung gebessert entlassen werden; Hirnnerven wieder o.B.; die grobe Kraft war bis auf eine Restschwäche wieder normal.

Sonstiges:

Alter: 14 Jahre; Geschlecht: weiblich.

	Vorgeschichte: früh. Vorgeschi.: Sonstiges	Vor der Aufnahme: besondere Ereignisse	Temperatur	Kopfschm.	Erbrechen	Myal. K.	Schm.	Operat.	Lähmungen	Atmung	Sonstiges	Symptome bei der Aufnahme: Temperatur	Meningism.	Erbrechen	Lähmungen	Atmung	Refl.: MDR	BDR	Pyr.	HN.	Sensibilität	Veg.	Sonstiges	Labor: LP.	Porphyrine	Kalium	Sonstiges	nun folgende Erscheinungen	Besserungen	künstl. Beatmung	Dauer	Geschlecht	Alter	Jahreszeit	Einweisungsdiagnose
1	seit 4 J. My. gr. bekannt; Schwäche d. Finger u. Beine, dann der Sprach- u. Schluckmuskeln; Beschwerden stark wechselnd		ja						Extremitäten normal beweglich	leichte Störung	durch Mysoran, Mytelase-chloride u. Mestinon Erkrankung kompensiert; katharralische Erscheinungen: Halsschmerzen, reichliche Schleimsekretion; Polyurie	ja	Ø		keine Einschränkungen d. Kraft; keine sichtbaren Atrophien	Insuff.	Arme++ Beine Ø	Ø	Ø	VII, X: Gaumensegelparese; V: Schwäche d. Kaumuskulatur								Bronchopneumonie; Hirnödem; Bulbärparalyse		1 Tg.	+ am 2. Khtg.	w.	37J.	Mai	hochfieberhafter Infekt bei Myasthenia gravis
2	seit 13 J. My. gr. bekannt; besonders Sprachbeschwerden								Lähmung d. Beine, starke Schwäche d. Sprachmuskulatur	Attaken v. Atemnot	Doppelbilder, Ptosis, starke Schwankungen des Krankheitsbildes	Ø			muskuläre Ermüdung - stärker an d. Beinen als an d. Armen	Insuff.	+		Ø	III, IV, VI: Doppelbilder; unscharfes Sehen, Ptosis; Schlucklähmung			starker Kopfschmerz; Druck auf d. Ohren; starker Speichelfluß; Magen- u. Darmbeschwerden					((Einweisung wegen Umstellung von Mestinon auf Myasthenol))		Ø	2 1/2 Mo.	w.	36J.	April	Myasthenia gravis
3	Beginn m. Verdachtsdiagn.: Hysterie; vor 5J.: Atembeschwerden, myalgische Schmerzen, allgem. Muskelschwäche, Sehstörungen, Sprech- u. Kaubeschwerden; seit 4J. My. gr. diagnostiziert	wegen verstärkter körperl. Tätigkeit Einnahme einer zu gr. Menge von: Mytelase!							starkes Krampfen am ganzen Körper	Insuff.	EEG.: o.B.; Anoxie; starke Schweißsekretion; Miosis; Diagn.: cholin. Krise durch Mytelase-Überdosierung	Ø	Ø	ja	nein	Insuff.				Miosis	o.B.	Blase u. Mastdarm o.B.	Bewußtlosigkeit; starkes Krampfen; stark vermehrte Schweiß- u. Tränensekretion						sofortige Behandlung mit einem Muskelrelaxanz, nach dessen Abklingen: myasthenische Symptome mit Atemlähmung	Besserung nach 2 Mo. zu erkennen: Ermüdung erst nach 40Min. Laufen; besseres Sprechen; Reflexe: alle ++	9Tg.	9Wo.	m.	29J.	Juni	cholinergische Krise durch Mytelase-Überdosierung bei Myasthenia gravis

Zusammenfassung: M y a s t h e n i a g r a v i s
p s e u d o p a r a l y t i c a

Vorgeschichte:

Leiden seit 4 bis 13 Jahren bekannt und behandelt.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: bei einem Patienten bis 40° (wegen Sekundärinfektion), sonst normal.

Lähmungen: Fall 1 und 2 (myasthenische Symptome): Ermüdungslähmungen, keine sichtbaren Muskelatrophien.

Reflexe: abgeschwächt bis erloschen; keine Pyramidenzeichen.

Hirnnerven: IX: Schlucklähmung; V: Schwäche der Kaumuskulatur, Gaumensegelparese; III, IV, VI: Augenmuskellähmungen (Doppelbilder).

Sensibilität: o.B.

Sonstige Symptome: Fall 3: schmerzhafte Muskelkrämpfe, Somnolenz, vermehrte Schweiß- und Tränensekretion, peristaltische Unruhe des Darmes, (cholinergische Krise).

Labor:

Verlauf:

Fall 1: Endstadium nach vierjähriger progredient verlaufener Erkrankung.

Fall 2: nach Umstellung der Medikation Entlassung.

Fall 3: nach 9 Wochen gebessert entlassen.

Besprechung der eigenen Beobachtungen

Im Rahmen der aufsteigenden Lähmungen mit Ateminsuffizienz steht die P o l i o m y e l i t i s mit 18 Fällen an erster Stelle. Typisch für sie sind schlaffe Paresen im Rahmen einer fieberhaften Erkrankung mit Meningismus. Hervorzuheben ist die besondere Art der Lähmungen: sie setzen plötzlich über Nacht ein; die Paresen sind bei der Aufnahme proximal betont mit symmetrischem Aufsteigen. Bei leichteren Formen der Poliomyelitis ist die Verteilung meist asymmetrisch.

Blasen- und Mastdarmlähmungen gehören nicht zum Bild der Kinderlähmung. Sie treten jedoch in einigen wenigen unserer Fälle auf und sind als Folge der Tonusänderungen im Bauchraum anzusehen, die durch Lähmungen der Bauchmuskulatur zustande kommt. Meist ist diese Störung in wenigen Tagen wiederhergestellt.

Wichtig zur Abgrenzung gegen die übrigen, oben erwähnten Krankheiten, ist das Fehlen der Sensibilitätsstörungen.

Die Ursache, oder was zur Bereitschaft der Erkrankung förderlich war, lässt sich in einigen Fällen aus der Vorgeschichte entnehmen:

Kontakt mit Poliomyelitiserkrankten bzw. -geimpften, Verletzungen, grosse Anstrengungen.

Den Ausschlag bei der Diagnosestellung gibt neben all diesen Symptomen aber erst die Lumbalpunktion: Pleocytose (es kam bei unseren Fällen zur Erhöhung bis über 1000/3 Zellen) und leichte Eiweissvermehrung.

Die serologische Untersuchung auf Polio-Virus ist für eine schnelle Klärung der Diagnose nicht geeignet, da man das Ergebnis erst nach längerer Zeit erhält.

In ihrer akuten Phänomenologie ist die Poliomyelitis am ehesten vergleichbar mit der H y p o k a l i ä m i e. Es handelt sich hier um die anlagebedingte Krankheitsform dieser Stoffwechselstörung. Das geht aus der Familienanamnese hervor. Die schlaffen Lähmungen setzen akut ein und steigen rasch symmetrisch auf. Die Sensibilität ist intakt. Bedeutsam für die Diagnose ist die völlig normale Lumbalpunktion und das zwanghafte Leerschlucken. Geklärt wird die Erkrankung durch den Nachweis von stark gemindertem Kalium-Spiegel im Serum.

Differentialdiagnose zur Poliomyelitis:

Gemeinsam sind beiden die plötzlich einsetzenden schlaffen Lähmungen oft über Nacht (paralysis in the morning), abgeschwächte bis aufgehobene Reflexe, keine Pyramidenzeichen, aber myalgische Schmerzen und Hirnnervenbeteiligung. Es finden sich jedoch keine katarrhalischen Erscheinungen, kein Fieber und keine meningialen Reizungen wie bei der Kinderlähmung. Der Liquor zeigt bei der Poliomyelitis pathologische Veränderungen in Form der Pleocytose sowie möglicherweise leichte Eiweissvermehrung. Dagegen bestehen bei der Hypokaliämie keine Liquorveränderungen.

In allen Fällen akuter Lähmungen mit normalem Liquorbefund ist eine Kaliumbestimmung im Serum unbedingt notwendig. Sie kann helfen, die Krankheitssymptome zu klären und die lebensrettende Therapie einzuleiten.

Eine bunte Fülle von Erscheinungen bietet die akute intermittierende P o r p h y r i e. Das wird schon an den verschiedenen Fehldiagnosen in der Vorgeschichte, die besonders gynäkologischer und chirurgischer Art sind, deutlich: in Schüben auftretende, unklare, heftige Bauchkoliken führten zu ergebnislosen Eingriffen. Das klinische Bild zeigt internistische und neurologische Erscheinungen: starke Leibschmerzen, dunkler Urin, zum Teil Tachykardie, schlaffe, plötzlich einsetzende symmetrische Paresen der Extremitäten, Sensibilitäts- und Hirnnervenstörungen. Mit Paresenbeginn hören die Koliken auf. Es können auch psychische Veränderungen auftreten, so zum Beispiel Depressionen.
Der Liquorbefund ist gar nicht oder kaum pathologisch verändert. Zur Klärung der Diagnose führt der Nachweis von vermehrten Porphyrinen im Urin. Aber nicht in jedem Fall ist gleich die erste Untersuchung positiv: bei Fall 1 und 2 konnte der Nachweis über vermehrte Porphyrine nach mehrjähriger Anamnese erst wenige Tage vor dem Tod festgestellt werden.

Oft zeigt sich eine Unverträglichkeit gegen Barbitursäuren. Sie gibt Anlass zu neuen porphyrischen Schüben. Ebenso können diese durch Menstruation ausgelöst werden. - Frauen erkranken bevorzugt an Porphyrie.

Differentialdiagnose zur Poliomyelitis und Hypokaliämie:

Die Unterscheidung bereitet keine grossen Schwierigkeiten. Gemeinsam sind allen drei Erkrankungen die akut einsetzenden schlaffen, meist symmetrisch aufsteigenden Paresen, Reflexminderung bis -verlust und fehlende Pyramidenzeichen.
Die Porphyrie hebt sich durch ihre starken Leibkoliken,

Sensibilitätsstörungen mit anschliessendem Paresenbeginn und dem dunklen Urin ab.

Sowohl bei dieser Form der Porphyrie als auch bei der Hypokaliämie finden sich in der Familienanamnese Hinweise auf ein familiäres Leiden.
Die Poliomyelitis zeigt Liquorveränderungen.

Die P o l y n e u r i t i s steht in dem Rahmen der aufsteigenden Lähmungen mit Ateminsuffizienz in 14 Fällen nach der Poliomyelitis an zweiter Stelle.
Auslösende Ursachen dieser akuten Form lassen sich bei ca. 1/3 der Patienten aus der Anamnese entnehmen. Es handelt sich einmal um eine para- oder postinfektiöse Genese (Virusinfektion, Ruhr, Diphtherie), zum anderen um eine toxische (Sepsis, akute Alkoholvergiftung). Die größere Anzahl hat jedoch eine uncharakteristische Vorgeschichte. Sie kann als idiopathische Polyneuritis aufgefaßt werden.
Die Erkrankung beginnt mit Parästhesien der distalen Abschnitte der Extremitäten. Es folgen oft innerhalb weniger Tage symmetrisch von distal nach proximal aufsteigende schlaffe Lähmungen, Hirnnervenschädigungen und weitere Sensibilitätsstörungen (ebenfalls distal betont, nach proximal unscharf begrenzt). Blasen- und Mastdarmlähmungen finden sich selten. Die Chronaxiewerte verändern sich pathologisch. Wichtig ist das Ergebnis der Liquoruntersuchungen: 2/3 der Fälle zeigen Eiweißerhöhung ohne Zellvermehrung - Guillain-Barré'sches-Syndrom.

Differentialdiagnose:

Mit der Polyneuritis hat die Poliomyelitis gemeinsam: schlaffe Lähmungen, die in besonders schweren Fällen symmetrisch aufsteigen (Neigung zur Atrophie), abgeschwächte bis erloschene Reflexe, Hirnnervenbeteiligung (besonders des III., IV., VI. und IX. Nerven) und allgemein einen pathologischen Liquorbefund.
Sie differieren nun in dem Folgenden:

	Polio	Polyneuritis
Beginn:	akut	subakut-akut-oder chronisch
Lähmungen:	meist proxymal betont	meist distal betont
Sensibilität:	o.B.	distal betont, nach proxymal unscharf begrenzt
Temperatur:	ja	nein
Meningismus:	ja	nein
Lumbalpunktiln:	Pleocytose, leichte Eiweißvermehrung	Guillain-Barré'sches Syndrom oder noch normal
Alter:	bevorzugt Kinder, aber auch Erwachsene,	etwa 40. bis 70. Lebensjahr
Bevorzugte Jahreszeit:	Hochsommer bis Herbst	keine

Das Guillain-Barré'sche Syndrom gibt als pathologischer Liquorbefund nicht nur eine Abgrenzung zur Poliomyelitis, sondern vor allem auch zur Hypokaliämie, bei der keine Veränderungen des Liquors zu verzeichnen sind.

Die H a l s m a r k l ä s i o n e n zeigen hier nicht den für sie so typischen,spastischen Charakter. Sie befinden sich noch im sogenannten Schockstadium. Während dieser Zeit ist der Reflexbogen unterhalb der Läsion von höheren Zentren gebremst,so dass schlaffe Lähmungen ohne Pyramidenzeichen beobachtet werden. Ihre Ursachen sind meist Tumoren, Metastasen und mechanische Verletzungen des Halsmarkes. So konnte es auch bei der Sektion unserer Fälle beobachtet werden. Die Hirnnerven sind nicht befallen. Es finden sich aber Mastdarm- oder Blasenlähmungen.
Differentialdiagnostische Bedeutung erlangt die besondere Form der Sensibilitätsstörungen: sie sind nach oben hin scharf segmental b e g r e n z t. Dieses Phänomen lässt sich in der Differentialdiagnose der akuten aufsteigenden Lähmungen allein bei der subakuten Halsmarkläsion beobachten.
Die Lumbalpunktion zeigt je nach Ätiologie normale bis leicht veränderte Werte. Die Röntgenuntersuchungen der Halswirbelsäule und die Myelographie können dazu beitragen, die Diagnose zu sichern und die Ursache zu erkennen.

Differentialdiagnose zu den übrigen Erkrankungen:

Zu Beginn der subakuten Halsmarkläsion finden sich Symptome, die an Poliomyelitis erinnern können - myalgische Schmerzen, uncharakteristische Rückenschmerzen - vor allem, wenn neben den Lähmungen katarrhalische Erscheinungen mit Temperatur wie bei Fall 2 auftreten (dies war durch eine leichte Infektion der oberen Luftwege und der Harnwege bedingt). Normale Hirnnerven, unauffälliger Liquorbefund, Fehlen von meningealen Zeichen, höheres Alter und die besondere Form der Sensibilitätsstörungen lassen jedoch diesen Verdacht bald fallen.

Die Hypokaliämie wird durch den normalen Serum-Kalium-Wert ausgeschlossen. Doch ist dies Kriterium nicht immer absolut zuverlässig. Es gibt auch hypokalämische Lähmungen bei normalem oder schon wieder normalem Serum-Kalium-Wert, wenn der intracelluläre Kalium-Gehalt pathologisch ist.

Die Porphyrie lässt sich durch ihre charakteristischen, heftigen Leibkoliken, alte Laparotomienarben, dunklen Urin, Hirnnervenbeteiligung und womöglich noch durch Nachweis von vermehrten Porphyrinen im Urin abgrenzen.

Die Polyneuritis zeigt neben dem Guillain-Barré'schen Syndrom im Liquor und den Hirnnervenschäden deutliche Differenzen in der Art der Sensibilitätsstörungen: sie sind distal betont und nach proxymal u n s c h a r f begrenzt. Hierin liegt ein klarer Unterschied zur subakuten Halsmarkläsion.

Die A m y o t r o p h i s c h e L a t e r a l s k l e r o s e ist eine chronische, progredient verlaufende Systemerkrankung , deren Atrophien bei unseren Beobachtungen und wie üblich in den distalen Armmuskeln beginnen, die dann auf weitere Muskelgebiete und schliesslich dann auch auf die motorischen Hirnnervenkerne übergreifen. Sie setzen so Atem-, Schluck- und Zungenmuskulatur ausser Funktion. An den Beinen herrschen spastische Phänomene vor. Sensibilitätsstörungen gehören nicht zum Krankheitsbild. Der Liquorbefund zeigt normale Werte.
Die Chronaxie ist pathologisch verändert(s. auch S. 46).

Differentialdiagnose :

Für die Differentialdiagnose ist wichtig das Vorhandensein von s p a s t i s c h e n und atrophischen Lähmungen, die Beteiligung der Zungen-, Schlund-,Kehlkopf- und Gesichtsmuskulatur, sowie das ausgeprägte Muskelfaszikulieren.

Die progressive spinale Muskelatrophie ist gekennzeichnet durch einen schleichenden, fortschreitenden symmetrischen Muskelschwund.

Als Merkmale erscheinen hier: schlaffe Paresen der Extremitäten mit fehlenden Pyramidenzeichen, normale Sensibilität, gestörte Hirnnervenfunktion, eine atrophische Zunge, ein chronisch fieberloser Verlauf. Faszikulieren wurde nicht beobachtet. Die Patientin erreichte ein mittleres Lebensalter. Bulbärparalyse und Atemlähmung führten dann zum Tod.

Differentialdiagnose:

Eine Abgrenzung zur Poliomyelitis ist nicht schwer. Wohl hat diese auch schlaffe Paresen mit fehlenden Pyramidenzeichen, ihr Beginn ist jedoch akut und von Fieber und Meningismus begleitet.

Die Polyneuritis zeigt im Gegensatz zur progressiven spinalen Muskelatrophie distal betonte Paresen, deutliche Sensibilitätsstörungen und oft das Fehlen von Atrophien der gelähmten Muskeln.

Die Amyotrophische Lateralsklerose ist der progressiven spinalen Muskelatrophie im Typ der Lähmungen und im langwierigen Verlauf mit intakter Sensibilität ähnlich. Es finden sich aber bei ihr die Pyramidenzeichen, die eine klare Abgrenzung zulassen.

Das klassische Bild einer D e r m a t o m y o s i t i s zeigte eine 14 jährige Patientin: Fieber, schlaffe, zum Teil atrophische Paresen der Extremitäten mit Druck- und Dehnungsschmerzhaftigkeit, geschw ollene Muskulatur, verdickte ödematöse und verhärtete Haut, schmetterlingsförmige Rötung über dem Nasenrücken, normale Sensibilität, Hirnnervenstörungen. Ein pathologisch verändertes Elektromyogramm (myogene Parese) und Muskelbiopsie (histologisches Bild einer Myositis) ergänzen die klinischen Beobachtungen.

Differentialdiagnose:

Die Dermatomyositis hat mit der Poliomyelitis folgendes gemeinsam: Fieber, schlaffe Lähmungen der Extremitäten, abgeschwächte bis aufgehobene Reflexe, intakte Sensibilität und eine mehr oder minder starke Hirnnervenbeteiligung. Die Dermatomyositis zeigt jedoch das für sie alleine so typische Erythem über dem Nasenrücken. Es ist bei der Poliomyelitis nicht zu finden. Ebenso kommt es bei der Kinderlähmung nicht zu Ödemen der Haut und der Muskulatur. Das ELektromyogramm und die histologischen Untersuchungen der quergestreiften Muskulatur liefern die beweisenden Befunde.

Aus der Anamnese ist auch der Verdacht auf eine spinale progressive Muskelatrophie bekannt. Dies ist zu verstehen, wenn man sich die gemeinsamen Symptome vor Augen hält: schlaffe, zum Teil atrophische Paresen, fehlende Pyramidenzeichen, Hirnnervenbeteiligung und normale Sensibilität. Die spinale progressive Muskelatrophie verläuft jedoch ohne Fieber und zeigt Fibrillieren der Muskulatur. Es fehlen bei ihr die Ödeme der Haut und der Muskulatur sowie das Erythem des Nasenrückens.

Die M y a s t h e n i a g r a v i s haben wir dreimal in den letzten Jahren im Beatmungszentrum unserer Klinik beobachten können. Ihr Hauptmerkmal ist eine ganz abnorme Muskelermüdbarkeit. Sie stellt sich am Morgen bald nach dem Aufstehen ein. Nach einer Ruhepause sind die Muskeln wieder leistungsfähig, bis erneute Ermüdung eintritt. Sie ist darum abends am deutlichsten sichtbar. Ihre Lähmungen betreffen zuerst die Augenmuskeln: Ptosis, Doppelbilder; dann folgen Nacken- und Rumpfmuskulatur. Schliesslich kommt es durch Störung der Medulla oblongata zu bulbären Symptomen: Kau- und Sprachstörungen. Fall 2 demonstriert dieses Bild deutlich. Die Diagnose wird gestellt durch den Nachweis der myasthenischen Muskelreaktion.

Bei einem Myastheniker, der mit Atemstörung eingeliefert wird, ist eine Abgrenzung zwischen myasthenischer und cholinergischer Krise von größter Bedeutung. Sie kann lebensentscheidend sein.

Die cholinergische Krise wird durch langwirkende Cholinesterasehemmer wie Mestinon oder wie in unserem Fall durch Mytelase f hervorgerufen: der Patient hatte eine grosse Menge (über 100 Tabletten in 8 Tagen) eingenommen, um mehr Kraft für seine Gartenarbeit zu haben; dabei kam es zur Krise. Die ersten Überdosierungserscheinungen sind Kopfschmerzen, Appetitlosigkeit, Schwindel, Übelkeit. In der Krise kommt es zu vermehrter Schweiß-, Speichel-, Tränensekretion, Somnolenz und Krämpfen mit hochgradiger Atemnot.

Differentialdiagnose:

Zu Beginn der Myasthenie kann es zu einer Verwechselung mit hysterischer Wehleidigkeit kommen. Es wird aber bald mit Hilfe des Tensilontestes geklärt werden können, ob eine Zweckreaktion mit Überbewerten der Beschwerden oder echte Störungen vorliegen.

Die Differentialdiagnose zur Poliomyelitis, amyotrophischen Lateralsklerose und anderen Erkrankungen kann durch die myasthenische Muskelreaktion geklärt werden, natürlich gleichfalls mit Hilfe des Tensilontests.

Vergleich der eigenen Beobachtungen mit Literaturbefunden

ad 1):

Wie schon vorher erwähnt, ist die Liquorveränderung mit Pleocytose und leichter Eiweissvermehrung zur Diagnosestellung und Abgrenzung gegen die anderen Erkrankungen bedeutend.
PETTE konnte jedoch beobachten, daß gelegentlich Poliomyelitisfälle ohne pathologischen Liquorbefund auftreten [1]. Indessen ist für die praktische klinische Diagnostik eine Liquorpleocytose für die Diagnose : Poliomyelitis zu fordern [2]. Wenn eine solche Zellvermehrung fehlt,ist man verpflichtet,mit allen Mitteln eine hypokalämische Lähmung auszuschliessen.

Unter all diesen hier zu besprechenden Erkrankungen ist besonders für die Poliomyelitis der Saisonrhythmus typisch. Die gefürchtetste Jahreszeit zur Infektion ist der Spätsommer. Bevorzugt sind Kinder und Erwachsene bis zur Mitte des dritten Jahrzehnts. Dies entspricht auch den eigenen Beobachtungen.

Eine Statistik zeigt, dass der prozentuale Anteil der Sterbefälle bei einer kurzen Beatmungszeit und bei einem Alter über 4o Jahren am grössten ist [3].Es ist daher ein foudroyanter Verlauf bei akutem Aufsteigen der Lähmungen und höherem Alter eher zu erwarten.

ad 2):

Die familiäre Hypokaliämie ist eine seltene Erkrankung mit einem unregelmässigen dominanten Erbgang.Die ersten Lähmungsschübe treten meist zwischen dem 1o. und

2o. Lebensjahr auf. Männer sind häufiger und meist schwerer befallen als Frauen [4]. Geschlecht, Alter und Erbgang entsprechen dem, was wir an unserem Patienten beobachteten. Es ist also notwendig, eine genaue Anamnese und Familiengeschichte zu erheben. Die Jahreszeit spielt keine Rolle. Auslösendes Moment dieser familiären Form der Hypokaliämie war eine Operation. Daneben kann die Erkrankung jedoch auch rein symptomatisch in jedem Alter durch chronischen Laxantiengebrauch und unkontrollierten Verbrauch von Cortisonpräparaten oder Saluretica entstehen. Diese Medikamente bewirken, dass der empfindliche Elektrolythaushalt des Kalium erschüttert wird. Die Folgen sind dann die akuten Paresen der Muskulatur, die oft in der Nacht und bevorzugt in der pelvi-femuralen Gegend beginnen.

EKG.-Veränderungen (Abflachung der T-Zacke, Senkung der ST-Strecke) gehen oft den klinischen Erscheinungen voraus [5]. Beobachtungen zeigen, dass das Elektromyogramm im Anfall verändert sein kann (herabgesetzte Zeitdauer und Amplitude des Aktionspotentials). In wenigen Fällen finden sich auch Elektroencephalogramm-Veränderungen (verlangsamter Rhythmus). Zur Abgrenzung gegen unsere übrigen Erkrankungen sind jedoch nur die EKG.-Veränderungen bedeutsam.

Prodromi wie bei der Poliomyelitis treten nicht regelmässig auf, ja, sie sind atypisch. So kann man behaupten, dass die Lähmungen das erste Krankheitssymptom sind.

Lähmungen bei Hypokaliämie sind reversibel. Nach Behandlung mit Kalium-Injektionen ist eine schnelle und eindrucksvolle Wiederherstellung zu beobachten. Auch die Elektrokardiogramm-Veränderungen schwinden gleichzeitig. Bei wiederholten Anfällen kommt es zu Restschäden, die einer Muskeldystrophie ähnlich sind. Bleibt das paralytische Syndrom unbehandelt, so kann der Patient durch respiratorische Insuffizienz ad exitum kommen. Dies zeigt, dass eine baldige Klärung der Diagnose hier dringend und notwendig ist.

ad 3):

Als akute intermittierende Porphyrie umreissen unsere 4 Fälle recht klar die Kardinalsymptome dieser so vielgestaltigen Erkrankung. Eine ganze Reihe von Begleitmerkmalen wird jedoch erst sichtbar, wenn wir die Literatur daraufhin betrachten.

Es zeigt sich an unseren 4 Patienten, dass ihre wechselhafte Symptomenfülle Anlass zu vielerlei Fehldiagnosen gab. Mit Recht bezeichnet man daher die akute intermittierende Porphyrie als "la petite simulatrice" [6]. Obwohl sie sich hinter vielen Masken verbergen kann, lässt sie sich doch in dieses Trias: internistische Symptome - neurologische Ausfallserscheinungen - psychiatrische Veränderungen - zwängen [7], wobei mal das Eine mal das Andere deutlicher hervortritt.

Ausser den bereits beschriebenen Erscheinungen fällt weiterhin folgende Symptomatik auf:

intern: Hypertonie, hartnäckige Obstipation, aber auch Diarrhöen, Oligurien; Leib: die Schmerzen können rein lokal sein oder diffus.

neurologisch: sensible Reizerscheinungen in Form von Parästhesien und neuralgischen Schmerzen, bei ca. 1/3 der Patienten rasch aufsteigende symmetrische Polyneuritiden vom Landryschen Typ, bei leichteren Schüben unregelmässige Lähmungen der Extremitäten; Hirnnervenschäden.

psychisch: pseudohysterisches Verhalten, Delir, Depressionen.

Im Elektrokardiogramm kommt es zu Veränderungen durch Elektrolytverschiebungen, besonders des Kaliums im Sinne einer Hypokaliämie. Die Chronaxie ist erhöht. Frauen zwischen dem 2o. und 4o. Lebensjahr sind bevorzugt befallen.

Konstitutionelle Momente spielen gerade bei dieser Erkrankung eine besondere Rolle. So kann eine über Jahre gehende latente Porphyrie, die als einziges Symptom eine Dunkelfärbung

des Urins aufweist, erst durch Operationen, Barbitursäuren und Menstruationen manifest werden.

Die porphyrischen Schübe treten, wie vielfache Beobachtungen zeigen, besonders im Frühjahr und Herbst auf. Dies kann irrtümlicherweise Anlass für "Verdacht auf ulcus ventriculi" bei bestehenden Oberbauchkoliken sein, vor allem, wenn diese rein lokal auftreten [7]. Ein atonischer Magen, ein spastisch kontrahiertes Ileum und ein geblähter Dickdarm sollen manchmal ebenfalls für eine Porphyrie charakteristisch und röntgenologisch zu erkennen sein.

Die Abgrenzung zur Poliomyelitis lässt sich durch folgende Beobachtungen erweitern: häufiger als bei der Kinderlähmung findet sich bei der akuten Porphyrie die VII-Parese, An den eigenen Fällen kann ich dies ebenfalls demonstrieren:
bei der Poliomyelitis hatten von 19 Patienten 3 VII-Lähmungen, bei der Porphyrie hatten von 4 Patienten 3 VII-Lähmungen.

Die Differentialdiagnose der akuten intermittierenden Porphyrie zu ideopathischen, recidivierenden Polyneuritiden ist schwierig, da im Bild eine grosse Ähnlichkeit, ja Verwandtschaft besteht. Bei den letzteren kann jedoch eine vermehrte Ausscheidung von Porphyrinen nicht nachgewiesen werden. WALDENSTRÖM hat die Vermutung, dass es auch akute Porphyrien ohne Porphyrinurie gibt. [8].

Das folgende Krankheitsbild einer 40 jährigen Patientin, die wir beobachteten, soll diese Feststellung unterstreichen: aus der Vorgeschichte sind recidivierende abdominelle Schmerzen bekannt, die wiederholt zu Operationen führten (Appendektomie, Cholecystektomie, Uterusextirpation, Entfernung eines Uretersteines). 14 Tage vor Aufnahme sind Lähmungserscheinungen der Beine mit Sensibilitätsstörungen an Zehen und Fingerspitzen aufgetreten. Ausserdem besteht Heiserkeit. Auslösendes Moment dieses

neuen Schubes kann der seit einiger Zeit bestehende grosse Konsum von Alkohol sein.

Symptome bei der Aufnahme:

Temperatur: o.B.

Lähmungen: schlaffe, zum Teil atrophische Parese der Beine mit aufgehobenen Reflexen, keine Pyramidenzeichen.

Hirnnerven: Heiserkeit.

Sensibilität: herabgesetzt an der unteren Extremität, und zwar alle Qualitäten.

Sonstige Symptome: Vegetativum o.B., Urin: unauffällige Farbe, keine Bauchkoliken, keine Tachykardie.

Labor:

Porphyrine im Urin nicht vermehrt.
Lumbalpunktion: Zellen und Eiweiss o.B.

Verlauf:

Nach 3 Wochen war der Patient wieder gut gehfähig. Die Areflexie der Beine bestand noch bei der Entlassung. Es konnten keine vermehrten Porphyrine nachgewiesen werden.

Trotzdem wurde aufgrund der Vorgeschichte und der Polyneuritis die Diagnose "akute Porphyrie - ohne Porphyrinurie" gestellt.

Zu den neurologischen und internistischen Symptomen treten, wie bereits gesagt, häufig noch psychische Veränderungen. Porphyriker weisen mehr oder weniger deutlich neuropathische Wesenszüge auf. Pseudohysterisches Verhalten zusammen mit Schmerzattacken und Parästhesien können über Wochen und Monate das einzige Frühsymptom sein. In den bei uns beobachteten Fällen traten diese Symptome nicht deutlich hervor.

Die Therapie der akuten Porphyrie ist symptomatisch. Eine kausale Therapie gibt es nicht. Die Prognose ist bei schweren Lähmungsbildern immer zweifelhaft, es sind aber vollständige Remissionen beobachtet worden. Bei der Mehrzahl der Fälle kommt es jedoch nach wiederholten schwe-

ren Schüben durch Atemlähmungen zum Tod. So war es auch bei zwei unserer Patienten zu beobachten.

ad 4):

Aus der Fülle der verschiedenen Formen der Polyneuritiden stehen hier nur die akut aufsteigenden sog. "Landryschen Paralysen" zur Diskussion.
Wir gebrauchen den Ausdruck "Landrysche Paralyse" heute unabhängig von der Überlegung über die Ätiologie und bezeichnen mit diesem Terminus alle Formen der aufsteigenden polyneuritischen Lähmungen mit Ateminsuffizienz.
Prognostisch von Bedeutung ist nach neueren Untersuchungen die Reihenfolge des Befalls der Hirnnerven. Sie bringen folgendes Ergebnis: "Wenn nach dem Extremitätenbefall unmittelbar bulbäre Symptome auftreten, ist die Prognose als schlecht zu bezeichnen. Wird aber nach der Extremitätenlähmung der Nervus facialis befallen, so bleibt die Prognose auch dann günstig, wenn absteigend die bulbären Hirnnerven ergriffen werden [9]". Unsere wenigen Fälle können diese Beobachtungen nicht unterstützen.

Auch das Lebensalter spielt für die Prognose eine entscheidende Rolle. Bei Patienten über 50 Jahren liegen Komplikationen und Letalität zahlenmässig höher.

ad 5):

Das Nebeneinander von motorischen Ausfallserscheinungen, Sensibilitätsstörungen, Blasen- und Mastdarmlähmungen charakterisiert die subakuten Halsmarkläsionen.
Ergänzend zu unserem beobachteten Krankheitsbild sollen die von FOERSTER beschriebenen charakteristischen Haltungsanomalien bei Cervikalmarksläsion hinzugefügt werden 10).
Je nach ihrem Sitz zeigen sie folgende Veränderungen:
bei Verletzungen des Markes von C 5 liegen die Arme regungslos zu beiden Seiten des Rumpfes.
Durch die Lähmung der Intercostalmuskulatur sind

die Rippen herabgezogen, und der Raum zwischen ihnen ist verbreitert. Der Thorax zeigt eine beträchtliche Höhenausdehnung.
Die Läsion von C 6 bewirkt, dass die Schultern hochgezogen gehalten werden, die Oberarme sind nach aussen rotiert und abduziert, die Vorderarme gebeugt und die Hände zum Teil supiniert.
Bei Störung von C 7 sind die Vorderarmbeuger intakt, die Strecker gelähmt. Daher werden die Vorderarme spitzwinklig gebeugt gehalten. Die Hand nimmt Radialisextensionsstellung ein..
Es ist notwendig, schnellstens herauszufinden, ob eine Halsmarkläsion vorliegt. Ist dies der Fall, so wird die Frage nach einem operativen Eingriff brennend. Sie wird sich dann nach Alter und allgemeinem Zustand des Patienten richten. Wie es auch unsere drei Patienten zeigen, ist die Prognose allgemein ungünstig.

ad 6) und 7):

Die Amyotrophische Lateralsklerose (ALS) gehört wie auch die spinale progressive Muskelatrophie zu den degenerativen Systemerkrankungen des Rückenmarkes.
Bei der ersteren sind Vorderhörner und Pyramidenbahnen geschädigt. Dies erklärt die spastischen Paresen, die unter den neun hier zu diskutierenden Krankheiten allein bei ihr zu erkennen sind und daher die Abgrenzung erleichtern. Im fortgeschrittenen Stadium der ALS treten bei manchen Patienten Affektlabilität mit Zwangslachen oder -weinen auf [11]. Die Chronaxie kann durch wenige noch normale Nervenzellen verschleiert werden, so dass die typische EaR. dann nicht zu sehen ist. Die Erkrankung endet nach zwei bis zehn Jahren meistens unter dem Bild einer Bulbärparalyse.
Die spinale Muskelatrophie lässt den Befall der grauen

Vorderhörner erkennen, wie dies auch bei der Kinderlähmung zu sehen ist. Es entsteht so ein Bild, das man als chronische Poliomyelitis - jedoch ohne Entzündung - bezeichnen kann [12].

Die Prognose der progressiven spinalen Muskelatrophie ist infaust.

Die Therapie beider Erkrankungen (ALS, spinale Muskelatrophie) ist rein symptomatisch. Eine künstliche Beatmung kann den sicher tödlichen Ausgang nur kurz hinausschieben.

ad 8):

Die Dermatomyositis gehört zu den seltenen Krankheiten. Sie umfasst entzündliche Veränderungen der Haut, des Unterhautzellgewebes und der Skelettmuskulatur. Von allen Symptomen am häufigsten wiederkehrend sind die Veränderungen im Gesicht, die SCHUERMANN folgendermassen beschreibt: "Ein lilafarbenes oder weinrotes Erythem der Augenlider und der periorbitalen Regionen; oft scharf begrenzt von Teleangiektasien und später alabasterartigen, eingesunkenen Flecken durchsetzt....." [13].

Eine diagnostische Bedeutung hat auch die eigentümliche Mimik des Gesichtes: maskenartige Starre mit dem Ausdruck des Staunens, Weinens oder beherrschter Schläfrigkeit.

Folgende Befunde können die Diagnose mit sichern, nicht stellen:

Elektroencephalogramm:	allgemein veränderte Befunde mit Herdzeichen neben völlig normalen Ergebnissen.
Liquor:	o.B.
Blutsenkung:	erhöht.
Kreatinin:	häufig deutlich erniedrigt, was eine Verringerung der funktionstüchtigen Masse bedeutet.

Es findet sich eine Kreatinurie.
Die Bedeutung der Störung vom Kreatin- und Kreatininstoffwechsel soll nicht überschätzt werden. Ein für die Diagnose völlig beweisendes Laborergebnis existiert nicht.
Manche Autoren bezeichnen die Prognose der Dermatomyositis in jedem Fall als düster und halten eine völlige Heilung für ungewöhnlich. SCHUERMANN sieht dies nicht so pessimistisch. Unter seinen Beobachtungen betraf der Anteil der Kinder, die wieder ganz gesund wurden, 20%- besonders Mädchen; bei ihnen war die Prognose günstiger als bei den Erwachsenen, die Letalität lag unter 50%. Bei den Erwachsenen ermittelte er eine Letalität von 66%. Weitere 17% blieben schwer körperlich behindert.
Bei unserer 14 jährigen Patientin kam es nach 2 1/2 Monaten zu einer fast völligen Wiederherstellung.

Die Therapie besteht in einer intensiven Cortisonbehandlung.

ad 9):

Bei der Myasthenia gravis pseudoparalytica liegt eine Störung der neuromuskulären Reizübermittlung im Bereich der motorischen Endplatte vor [14]. Die Erkrankung ist nicht erblich und kommt in allen Lebensaltern vor, bei 70% der Fälle im dritten Lebensjahrzehnt. Frauen werden doppelt so häufig befallen wie Männer. Unsere Beobachtungen schließen sich diesen Feststellungen an.
Die Diagnose der Myasthenia und die Abgrenzung gegenüber den anderen Erkrankungen kann durch fünf Untersuchungstests erfolgen:

a) die myasthenische Reaktion nach Jolly:
schnelle Erschöpfbarkeit der erkrankten Muskeln durch elektrischen Strom, nach Ruhe wieder Besserung der

Muskelreaktion - nur bei faradischem Strom, bei galvanischem ist keine Muskelstörung festzustellen.

b) Elektromyographie

c) Tensilontest

d) Prostigmintest (im Zustand der Erschöpfung der Muskulatur bewirken 2 mgr Prostigmin injiziert eine deutliche Besserung)

e) Chinintest - dieser Test ist geeignet zum Nachweis einer latenten Myasthenie. Er stellt eine Provokationsmethode dar. Es kommt unter Chininwirkung zu einer vorübergehenden Verschlechterung des bisher nur angedeuteten erschöpften Muskels.

Die cholinergische Krise ist bedingt durch einen medikamentös ausgelösten ,ins Pathologische gesteigerten Vagotonus. Durch eine zu starke Hemmung der acetylcholinabbauenden Fermente kommt es zu einem Überwiegen des Vagusstoffes und zu dem im obigen Fall beschriebenen klinischen Bild. Die hochgradige Atemnot entsteht durch spastische Bronchienverengerung, reichliche Schleimsekretion der Bronchien, lähmungsartige Schwäche der Intercostalmuskulatur und direkte Hemmung des Atemzentrums.
Die motorische Unruhe wird hervorgerufen durch eine Übererregbarkeit der motorischen Endplatten.
Die Diagnose der cholinergischen Krise wird gestellt durch folgende typische Symptomentrias:

abnormer Speichelfluß,
profuses Schwitzen,
motorische Unruhe.

Sowohl die myasthenische wie auch die cholinergische Krise kann durch Atemlähmung zum Tod führen. Lebens-

entscheidend ist gegebenenfalls ihre sofortige differentialdiagnostische Klärung ; denn wird in einer cholinergischen Krise weiter die Gabe von Cholinesterasehemmern verabreicht, so kommt es u.U. genauso sicher zur tötlichen Atemlähmung wie durch Curare- oder Atropin-Applikation bei beginnender myasthenischer Atemlähmung. Im Zweifelsfall führt man den Tensilontest durch:
man gibt 1 bis 2 mgr Tensilon i.v. innerhalb von 15 Sekunden. Dadurch wird die myasthenische Lähmung gebessert, die cholinergische Krise katastrophal verschlechtert. Wegen dieser akuten Gefahr sollte dieser Test nur durchgeführt werden, wenn das gesamte Rüstzeug der modernen Beatmung bereitsteht und wenn die Atropininjektion bereits vorbereitet ist.

Die Therapie der Myasthenia gravis besteht in Gaben von Acetylcholinesterasen wie Prostigmin,Mestinon, Mytelase. Die Patienten sind an die dauernde Behandlung mit diesen Medikamenten gebunden .
Eine Heilung ist nicht möglich, aber Remissionen kommen vor. So lassen sich viele Patienten über Jahrzehnte arbeitsfähig halten.

Bei einigen dieser Erkrankungen, und zwar bei Hypokaliämie, myasthenischer und cholinergischer Krise ist eine sofortige diagnostische Abklärung und gezielte spezifische Behandlung lebensentscheidend.
So muss bei der hypokalämischen Lähmung sofort durch Dauertropf Kalium zugeführt werden. Bei myasthenisch bedingten Atemstörungen sind schnellstens Cholinesterasehemmer indiziert, in der unmittelbaren Notsituation intravenös Prostigmin. Mit solchen myasthenischen Dekompensationen sind die sogenannten cholinergischen Krisen leicht zu verwechseln. Es kommt in diesen Situationen häufig zu katastrophalen Fehleinschätzungen: wird eine cholinergische Krise irrtümlich als myasthenische Dekompensation aufgefasst und mit Prostigmin behandelt, kommt es unter Umständen akut zum tödlichen Atemstillstand. Nur Atropin kann in dieser Situation die Atemlähmung beseitigen.
Bei den subakuten Halsmarkläsionen wird, wie schon erwähnt, die Frage zu beantworten sein, ob eine sofortige Operation angezeigt ist oder nicht.
In anderen Fällen, vor allem bei Poliomyelitis und Polyneuritis ist für den Verlauf entscheidend, dass sofort sorgfältige, pflegerische Massnahmen eingeleitet werden und die künstliche Beatmung einsetzt. Es ist bei diesen Erkrankungen deshalb von grösster Wichtigkeit, weil vor allem die polyneuritischen Krankheitsbilder, aber oft auch die Poliomyelitis recht gute Rückbildungserscheinungen haben.
Nicht therapierbar sind die Systemerkrankungen: ALS. und die spinale progressive Muskelatrophie. Sie können trotz bester Pflege und künstlicher Beatmung in ihrem progredienten Verlauf kaum aufgehalten werden.

Die nachfolgende Tabelle soll als Zusammenfassung unserer Untersuchungen gelten:

Krankheit	Vorgeschichte: Koliken	Lähmungen	Sonstiges	Temperatur	Meningismus	Symptome: Extremitätenlähmungen	Reflexe: MDR	Pyz.	HN.-schäden	Sens.-störungen	Sonstiges	LP.	Kalium	Porphyrine	Sonstiges: bevorzugtes Alter	bevorzugtes Geschlecht	sonstige Befunde
1) Polio.:	Ø	Ø	gelegentlich Kontakt m. Polio.erkrankten od. - geimpften	ja	ja	prox. betont, asymm.; in schweren Fällen symm. aufsteigend	Ø	Ø	ja, wechselnd	Ø	bevorzugtes Auftreten d. Polio. im Saisonrhythmus(Herbst)	Pleocytose, leichte EW.verm.	Ø	Ø	Kinder, oft aber auch Erwachsene		elektrisch: neurogene Lähmung
2) Hypokaliämie:	Ø	Ø	belastende F.A.-Auslösung eines Schubes durch Op.; symptomatisch durch Cortison, Diuretica, Laxantien	Ø	Ø	symm. aufsteigend	Ø	Ø	ja, wechselnd	Ø	EKG.-veränderungen, zwanghaftes Leerschlucken	normal	vermindert	Ø	Beginn oft zw. 1o-2oJ. (familiär); jd. Lebensalter (symptomat.)	bevorz. männl. Pat. keine Bevorzugung	elektrisch: keine neurogene Lähmung
3) Porphyrie	schubartige Koliken	Ø	alte Laparotomienarben nach gyn. oder chirg. Op. mit Fehldiagnosen; belastende F.A.	Ø	Ø	symm. aufsteigend	Ø	Ø	ja, vor allem VII u. XII	ja	oft bei od. vor Beginn d. Lähmungen: heftigste Bauchkolik; dunkler Urin, Tachykardie, ev. Depress.	normal	Ø	vermehrt	2o.-4o. Lebensjahr	weiblich	elektrisch: neurogene Lähmung
4) Polyn.:	Ø	Ø	im Verlauf v. para-, postinfekt. oder tox. Erkrankungen; Parästhesien der dist. Extremitäten	Ø	Ø	dist. betont	Ø	Ø	ja	ja, dist. betont, nach prox. unscharf begrenzt		normal oder Guillain-Barré-Syndrom	Ø	Ø	4o.-7o. Lebensjahr		elektrisch: neurogene Lähmung
5) Subak. Halsmarkläsionen:	Ø	Ø	myalgische Schmerzen, Parästhesien	Ø	Ø	wechselnd in Stärke u. Ausbreitungsform	Ø od. +	Ø später ev. +	Ø	ja, nach oben hin scharf begrenzt	Haltungsanomalien, Blasen-u. Mastdarmlähmungen	normal	Ø	Ø	häufiger höheres Alter		Myelographie: Kompression d. Markes, Röntgen: HWS.-Destruktionen
6) ALS.:	Ø	progrediente Muskelatrophien, spastische Paresen	myalgische Schmerzen	Ø	Ø	mit Atrophien der dist. Muskulatur	++ bis +++	++	Ø	Ø	Zungenatrophie, Schluckstörungen, artikulator. Sprachstörungen, Muskelfaszikulieren	normal	Ø	Ø	mittleres u. höheres Lebensalter		elektrisch: neurogene Lähmung, Muskelbiopsie: felderförmiger neurogener Ausfall
7) Progress. spin. Muskelatrophie:	Ø	progrediente Muskelatrophien, schlaffe Paresen	Erkrankung oft seit Jahren bekannt	Ø	Ø	mit Atrophien	Ø	Ø	ja	Ø	Schluckstörungen, artikulator. Sprachstörungen, atroph. Zunge, Muskelfaszikulieren	normal	Ø	Ø	mittleres bis höheres Lebensalter		elektrisch: neurogene Lähmung, Muskelbiopsie: felderförmiger neurogener Ausfall
8) Dermatomyositis	Ø	Ø	zunehmende Schwäche der Extremitäten, myalgische Schmerzen	ja	Ø	atrophische, schmerzhaft verhärtete Lähmungen	Ø	Ø	ja (oft Gaumensegelparese)	Ø	fleckige Gesichtsröte m. Ödemen, Ödeme d. Arme	normal	Ø	Ø	alle Lebensalter		Elektromyogramm: myogene Parese, Muskelbiopsie: diffuser Faseruntergang m. stark entzündl. Infiltrationen, BSG.: stark bis extrem beschleunigt
9 My. gravis myasthen. Krise	Ø	Ø	Leiden oft seit mehreren Jahren bekannt	Ø	Ø	im Unterschied zu anderen Lähmungen nach Ruhe gebessert	Ø	Ø	ja	Ø	Augenmuskellähmungen, Kau- u. Sprachstörungen	normal	Ø	Ø	in allen Lebensaltern, zu 7o% im 3. Lebensjahrzehnt	weibl.	myasthen. Reaktion: pos., Elektromyographie, Chinintest: Verstärkung d. Lähmungen, Tensilontest: Aufhebung d. Paresen
cholin. Krise	Ø	Ø		Ø	Ø	ja	Ø	Ø	Ø	Ø	Speichelfluß verstärkt, Hyperhydrosis	normal	Ø				Tensilontest: Verstärkung d. Lähmungen, ak. Atemlg.

Die 9 beschriebenen Krankheitsbilder wurden 1956 bis 1964 im Reanimationszentrum der I. Med. Universitätsklinik und der Neuro-Chirurgischen Universitätsklinik des Westend-Krankenhauses Berlin beobachtet.
Die Untersuchungen haben das Ziel, die wichtigsten diagnostischen Kriterien aller dieser Erkrankungen darzustellen, um in der jeweils gegebenen Notfallsituation die für den Verlauf entscheidend schnelle, richtige Diagnosestellung zu erleichtern und damit eine sofortige, gezielte Behandlung einzuleiten.

L i t e r a t u r :

1) PETTE,H.: Die akut entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems.Thieme,Leipzig (1942).

2) HEILMEYER,L.: Poliomyelitis.Lehrbuch d. inneren Medizin;Springer:Berlin,Göttingen,Heidelberg (1961).

3) DÖNHARDT,A.: Atemstörungen bei der Poliomyelitis. Der Internist,2,293-3o3 (1961).

4) BEKÉNY,G.,HASZNOS,T.,SOLTI,F.: Über die hyperkaliämische Form der paroxysmalen Lähmung.Zur Frage der Adynamia episodica hereditaria.Dtsch. Z. Nervenheilk. 182,92 (1961).

5)MOLLARET,P.: Lähmungen bei Dyskaliämien.Wien. klin. Wschr. 72,145-152 (196o).

6) STICH,W.: Porphyrismus und akute Porphyrie.Dtsch. med. Wschr. 84,2148-2152 (1959).

7) BECKER,J.: Akute Porphyrie und Periarteriitis Nodosa in der Neurologie.Berlin,Springer,56 (1961).

8) WALDENSTRÖM,J.:Neurological symptoms caused by so-called acute porphyria.Acta psychiatr.(Kbh.)14, 375 (1939).

9) GERSTENBRAND,F. und WEINGARTEN,K.: Prognostische Bedeutung der Reihenfolge einer Hirnnervenbeteiligung bei Guillain-Barré-Syndrom. Wien. klin. Wschr. 751,47-5o (1963).

1o) FOERSTER,O.:Symptomatologie der Erkrankungen des Rückenmarks und seiner Wurzeln.In Hdb. der Neurologie, Bumke,Foerster,Bd. 5, Bln.:Springer (1936).

11) BODECHTEL,G.: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder.2.Auflage,Stuttgart:Thieme (1963).

12) EWALD,G.:Lehrbuch der Neurologie und Psychiatrie. 5. Auflage,München,Berlin:Urban & Schwarzenbg.(1964).

13) SCHUERMANN,H.: Dermatomyositis.Ergebnisse der inn. Med. u. Kinderheilk.,1o.Band,427-48o (1958).

14) ERBSLÖH,F.: Muskelkrankheiten. In Bodechtel,G.: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. 2. Auflage,Stuttgart:Thieme (1963).

Lebenslauf

Am 18. Mai 1939 wurde ich als Tochter des Dr. med. Emil Timm und seiner Ehefrau Ilse, geb. Bohnenkamp, in Berlin geboren. Nach 5 Jahren Volksschule besuchte ich das neusprachliche Lyzeum in Herford in Westfalen, ab 1952 die Salvatorschule in Berlin und legte dort am 23.März 1959 nach Beendigung des 13. Schuljahres die Reifeprüfung ab.

Angeregt durch den Beruf meines Vaters entschloß ich mich, Medizin zu studieren. Ich war Hörer an den Universitäten in Berlin, Tübingen, Freiburg i. Breisgau und Innsbruck und bestand nach 13 Semestern das medizinische Staatsexamen am 20.Oktober 1965 in Berlin.